UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

1962

N°92

LA MUCINOSE FOLLICULAIRE

à propos de Cinq Cas

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
en Décembre 1962
par Monsieur NAHON Maurice

MEMBRES DU JURY

MM. BAZEX — PRESIDENT

LAPORTE J.
DUPRE
SALVADOR } ASSESSEURS

BESSOU — SUPPLEANT

CENTRE D'EDITIONS UNIVERSITAIRES DE L'A.G.E.T.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546525_0059

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

1962

—

N°92

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

LA MUCINOSE FOLLICULAIRE

à propos de Cinq Cas

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
en Décembre 1962
par Monsieur **NAHON** Maurice

MEMBRES DU JURY	MM. BAZEX	PRESIDENT
	LAPORTE J.	ASSESSEURS
	DUPRE	
	SALVADOR	
	BESSOU	SUPPLEANT

CENTRE D'EDITIONS UNIVERSITAIRES DE L'A.G.E.T.

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN : *Monsieur LAZORTHES*

1er ASSESSEUR : *Monsieur BLANC*

2ème ASSESSEUR : *Monsieur SOREL*

DOYENS HONORAIRES : *MM. GORSE, CALVET, LEFEBVRE, BRUSTIER*

PROFESSEURS HONORAIRES : *MM. RIBAUT, VALLOIS, NANTA, DUCUING, TAPIE, DELAS, RISER, SOULA.*

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale	M. MERIEL
Clinique médicale	M. GADRAT
Clinique chirurgicale et gynécologique	M. FABRE Pierre
Clinique chirurgicale et du cancer	M. GRIMOUD
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	M. VIRENQUE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	M. BAZEX
Clinique des maladies de la tuberculose et pathologie interne	M. MOREL
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ
Clinique médicale infantile et puériculture	M. SOREL
Clinique des Maladies de la 1ère enfance	M. BARDIER
Clinique neurologique et psychiatrique	M. GERAUD
Clinique obstétricale	M. GUILHEM
Clinique odonto-stomatologique	M. CADENAT Henry
Clinique ophtalmologique	M. CALMETTES
Clinique ORL et chirurgie maxillo-faciale	M. CALVET
Clinique rhumatologique	M. RUFFIE René
Clinique traumatologique des membres	M. RIEUNAU
Accouchement et obstétricie sociale	M. PONTONNIER
Anatomie	M. LAZORTHES

Anatomie appliquée	M. POULHES
Anatomie pathologique	M. FABRE Jacques
Bactériologie, Hygiène et Médecine sociale	M. ANDRIEU
Chimie biologique	M. VALDIGUIE
Electro-radiologie	M. MARQUES
Embryologie générale	M. BROUSSY Jean
Histologie	M. BIMES
Hydrologie thérapeutique et climatologie	M. DARNAUD
Médecine légale et médecine du travail	M. PLANQUES
Médecihe sociale	M. BONHOURE
Parasitologie	M. BOUISSET
Pathologie chirurgicale	M. DAMBRIN
Pathologie générale et médecine expérimentale	M. SENDRAIL
Physico-chimie	M. AUVERGNAT
Physiologie	M. LAPORTE Yves
Physiologie appliquée et pharmacologie	M. BAISSET
Physique biologique et médicale	M. BUGNARD
Propédeutique médicale	M. LAPORTE Jacques
Thérapeutique	M. DARDENNE

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie générale et comparée	M. COULOUMA
Bactériologie	Mme ENJALBERT

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale	M. DOUSTE-BLAZY
Physique médicale	M. BRU

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie	M. BASTIDE
Anatomie pathologique	M. BOUISSOU
Anesthésiologie	M. LARENG

Carcinologie	M. ESTRADE
Histologie et embryologie	M. PLANEL
Médecine Générale	M. MONNIER
Oto-rhyno-laryngologie	M. CLAUX
Parasitologie	M. RUFFIE Jacques
Pathologie expérimentale	M. GLEIZES
Physiologie	M. MONTASTRUC
Physiologie	M. BESSOU
Physique médicale	M. COMMANAY

AGREGES

Médecine générale	M. RIBAUT
Médecine générale	M. CALAZEL
Médecine générale	M. RASCOL
Chirurgie générale	M. ENJALBERT
Chirurgie générale	M. FICAT
Chirurgie générale	M. PASQUIE
Chirurgie générale	M. SOUQUET
Chirurgie générale	M. SARRAZIN
Dermatologie et syphiligraphie	M. DUPRE
Hydrologie	M. DENARD
Médecine légale	M. GREZES-RUEFF
Obstétrique	M. ESPAGNO Guy
Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE

AGREGES LIBRES

Anatomie	M. THOMAS
Ophtalmologie	M. DEODATI
Pathologie chirurgicale	M. DIEULAFE

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle	M. BOURBON
Chimie pharmaceutique	M. BLANC
Matière médicale	M. VINCENT
Pharmacie chimique et pharmacodynamie	M. CAUJOLLE
Pharmacie galénique	M. STANISLAS
Zoologie	M. ROUX

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie	M. COUTURIER

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles	Mme CAUJOLLE

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie	M. BREUILLAUD
Sciences physiques	M. PITET
Toxicologie	M. BROUSSY Georges

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Principal	M. ROCHE
Secrétaire	M. BERRUT

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats (Délibération en date du 12 Mai 1891).

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS PARENTS

A MES PARENTS

Bien faible témoignage de mon affection et de ma reconnaissance pour tous leurs sacrifices.

A MON FRERE ET A MES SOEURS

A MON COUSIN

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAZEX

Professeur de Clinique des Maladies
Cutanées et Syphilitiques
Dermato-vénéréologue des Hôpitaux

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.
Nous le remercions pour l'enseignement qu'il nous a donné et le prions d'agréer l'expression de notre respectueuse déférence.

A NOTRE JURY DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR Jacques LAPORTE

Professeur de Propédeutique Médicale

Nous garderons un souvenir durable de votre enseignement et vous assurons de notre profond respect.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUPRE

Professeur Agrégé de Dermatologie et Syphiligraphie

Vous nous avez aidé à mener à bien la réalisation de cette étude et vous nous avez prodigué vos conseils avec beaucoup de bienveillance et d'amabilité. Nous vous disons toute notre reconnaissance et nos vifs remerciements.

MONSIEUR LE DOCTEUR SALVADOR

Chargé de Cours à la Faculté
Médecin Dermato-Vénéréologue des Hôpitaux

Vous avez bien voulu accepter de nous juger ; nous tenons à vous assurer de notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BESSOU

Maître de Conférence Agrégé de Physiologie.

Nous vous sommes reconnaissant d'avoir bien voulu siéger à notre jury.

AU DOCTEUR BERNADETTE CHRISTOL-JALBY

Chef de Clinique de Dermato-Vénéréologie

Vous nous avez très aimablement aidé dans l'élaboration de ce travail. Veuillez trouver ici le témoignage de notre gratitude.

AU DOCTEUR LAMON (DE CASTRES)

PLAN D'ETUDE

INTRODUCTION

HISTORIQUE

PREMIERE PARTIE

A) — OBSERVATIONS ANTERIEURES

B) — ETUDE D'ENSEMBLE DE LA MUCINOSE FOLICULAIRE D'APRES LES OBSERVATIONS ANTERIEURES.

I. CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES
II. LA DERMATOSE
III. L'EVOLUTION
IV. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
V. ETUDE HISTOPATHOLOGIQUE
VI ETUDE PHYSIOPATHOGENIQUE
VII. TRAITEMENT
VIII. PRONOSTIC.

DEUXIEME PARTIE

A) — OBSERVATIONS PERSONNELLES

B) — DISCUSSION DES OBSERVATIONS PERSONNELLES

I. CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES
II. REFLEXIONS DU POINT DE VUE CLINIQUE
III. EVOLUTION
IV. REMARQUES SUR LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
V. REMARQUES HISTOLOGIQUES
VI. TRAITEMENT

CONCLUSIONS

INTRODUCTION

La mucinose folliculaire est une maladie récente, vieille de 5 ans à peine, puisque les premières publications remontent à juin 1957. A cette époque en effet, simultanément, Pinkus et Braun-Falco en firent une description parfaite.

Cette entité nouvelle est caractérisée non pas tellement par sa clinique volontiers trompeuse, mais par des critères histologiques parfaitement spécifiques: à savoir une dégénérescence mucineuse de l'appareil pilo sébacé. L'étiologie en est encore inexpliquée.

Notre travail se composera de deux parties principales :

— dans la première, nous essaierons de rassembler les observations publiées par différents auteurs et d'en faire une étude d'ensemble.

— dans la seconde, nous nous proposons de contribuer à la connaissance de la mucinose folliculaire en étudiant les 5 cas vus dans le service de dermatologie du Professeur Bazex de Toulouse.

HISTORIQUE

En 1957, 2 auteurs firent simultanément la description d'une maladie nouvelle en dermatologie. Le premier était Hermann Pinkus qui l'appela « Alopecia Mucinosa » ; le second était l'Allemand Braun-Falco qui la décrivit sous le nom de « Mucophanerosis intrafollicularis et seboglandularis ».

Cette nouvelle dermatose se caractérisait par des plaques érythémato-squameuses siégeant sur la face, le tronc, le cuir chevelu, les membres. Sur le cuir chevelu les lésions s'accompagnaient d'alopécie. L'aspect histologique identique dans tous les cas révélait une dégénérescence mucineuse des follicules pilo-sébacés et une réaction inflammatoire de la peau.

Lors de la publication de Pinkus, au Congrès International de Stockholm (1957), le Docteur Szodoray de Budapest l'informa qu'il avait publié en collaboration avec Lehner en 1939 un cas semblable aux siens. Ce cas hongrois était celui d'un jeune homme atteint de lésions en plaques disséminées, semblables à celles décrites sur les malades de Pinkus. L'étude histologique avait montré des modifications anatomopathologiques et des modalités de coloration identiques. Une origine virale fut incriminée par ces auteurs dans ce cas. L'on découvrit également qu'un autre cas avait été décrit par Kreibich de Prague en 1926. Il s'agissait d'un cas d'érythrodermie en plaques disséminées qui, à l'examen histologique, montrait à côté des lésions banales de cette affection une dégénérescence mucineuse des follicules pileux.

D'autre part, il semble possible qu'un cas présenté en 1932 par Gougerot, Blum et Eliascheff sous la désignation de «Dermatose innominée» soit aussi une alopécie mucineuse. Leur malade avait des plaques érythémato-squameuses papuleuses sur les joues et des taches érythémateuses et écailleuses alopéciantes sur le cou et les bras. Des microphotographies de coupes de ce cas suggèrent une mucinose du follicule pilo-sébacé, mais les auteurs décrivirent seulement la nécrose des glandes sébacées et des follicules et ne firent pas de coloration pour mise en évidence de la mucine.

Les publications de Pinkus et Braun-Falco furent suivies de rapports d'observations similaires assez nombreux notamment :

Mme Jablonska (1959) qui proposa pour cette maladie le nom de mucinose folliculaire, dénomination qui sembla plus appropriée que celle de Pinkus, car l'alopécie n'est pas toujours apparente ou prédominante dans cette affection.

Quant à la dénomination de Braun-Falco, elle repose sur une supposition, non encore confirmée, de la formation d'une substance mucoprotéinique à la suite des lésions des cellules folliculaires. Le terme de Mucinose Folliculaire est plus simple et correspond au genre de la maladie.

En France, deux cas furent publiés en 1959 par :

— WORINGER, CHAPUIS et BOUTEILLE.

— DEGOS, BAZEX, CIVATTE, GARNIER et DUPRE.

PREMIERE PARTIE

A. — OBSERVATIONS ANTERIEURES

Nous avons retrouvé 65 cas de mucinose folliculaire qui ont fait l'objet de publications ou de rapports.

Les 6 premières observations furent publiées par Pinkus en 1957.

OBSERVATION N° 1 (Cas 1 de Pinkus)

Homme de 29 ans.

Cet homme présentait une plaque rouge, légèrement surélevée, au-dessus du sourcil droit avec perte des sourcils à l'endroit où la lésion empiétait sur le sourcil.

La lésion avait débuté 7 semaines auparavant, s'était étendue de façon progressive et ressemblait à une plaque d'eczéma.

La biopsie suggère les diagnostics de : sarcoïde ? - lymphoblastome ? - infection mycosique profonde ? - Les images histologiques inhabituelles firent qu'on ne porta pas de diagnostic.

Le traitement avec une pommade au soufre et à l'acide salicylique ne donna aucun résultat. Guérison avec radiothérapie à la dose de 75 roentgens par semaine pendant 4 semaines.

OBSERVATION N° 2 (Cas 2 de Pinkus)

Fillette de 11 ans.

Cette malade présentait des zones d'alopécie sur les bras. Les follicules pileux sont légèrement dilatés sur ces zones.

Les images histologiques étaient semblables au 1er cas. Il y eut repousse des poils par la suite.

OBSERVATION N° 3 (Cas 3 de Pinkus)

Homme de 63 ans.

Il présente deux zones d'alopécie : l'une sur le vertex et l'autre dans la région occipitale avec légère dilatation des follicules pileux. A la palpation on observe deux tumeurs ressemblant à des lipomes, un peu surélevées et érythémateuses. Il y a quelques squames très fines.

La tension artérielle et la vitesse de sédimentation sont normales.

On ne peut pas donner de diagnostic précis.

Amélioration spontanée.

OBSERVATION N° 4 (Cas 4 de Pinkus)

Femme de 30 ans.

Elle présente depuis 5 mois sur la joue gauche une lésion de 3 cm de diamètre, érythémato-squameuse avec dilatation des follicules.

A l'examen on remarque des orifices folliculaires vides et une croûte recouvrant une fissure à la jonction joue-aile du nez.

Le traitement par la chloroquine entraîne une légère amélioration. La radiothérapie administrée de la même façon qu'à la première observation a entraîné la guérison.

OBSERVATION N° 5 (Cas 5 de Pinkus)

Fillette de 10 ans.

Cette malade présente une plaque infiltrée un peu squameuse du menton, bien limitée, de 2 cm de diamètre. Elle avait débuté par une petite tâche 3 semaines auparavant.

On ne note pas de symptômes subjectifs.

La recherche de mycelium est négative.

Cette lésion est traitée comme s'il s'agissait d'une mycose sans aucun résultat. Trois séances de radiothérapie à 75 roentgens par semaine ont entraîné une nette amélioration. Début de repousse des poils.

OBSERVATION N° 6 (Cas 6 de Pinkus)

Ce cas a soulevé de nombreuses polémiques dans une réunion de dermatologues. Du point de vue clinique, il était semblable au cas 2. Du point de vue histologique, les modifications étaient semblables à celles observées dans les 5 autres cas : on notait une dégénérescence mucineuse de l'appareil pilo-sébacé avec infiltration cellulaire plus ou moins importante.

OBSERVATIONS N° 7 - 8 - 9 - 10 : Braun-Falco (1957)

Nous n'avons pu obtenir une traduction des travaux de Braun-Falco. Nous possédons cependant quelques renseignements sur les 4 cas qu'il a publiés et qui figurent sur le tableau suivant emprunté aux travaux de Findlay et Loewenthal.

OBSERVATIONS	CAS	TYPES DE LESIONS	DIAGNOSTICS SUGGERES
7	1	Plaque	Eczématide-Lupus érythémateux
8	2	Plaque	Eczématide Lupus érythémateux Sarcoïde de Boeck - Trichophytie.
9	3	Plaque-Tumeur ulcérée	Mycosis fongoide
10	4	Plaque	Réticulose éosinophile. (Gottron).

L'alopécie n'est signalée dans aucune de ces observations.

L'étude histologique montre une décomposition de la structure normale des glandes sébacées ou une disparition en foyers de l'épithélium

folliculaire avec formation d espaces cystiques remplis d'une substance mucineuse fortement métachromatique.

Braun-Falco a classé les 2 premiers cas dans la catégorie des mucinoses folliculaires primitives et les 2 derniers dans celle des mucinoses folliculaires secondaires, symptômatiques, associées à une hématodermie.

OBSERVATION N° 11 . Martin Scott (1958)

Femme de 35 ans.

En Mars 1957 elle présente deux lésions squameuses circonscrites de la nuque légèrement prurigineuses. En août de la même année, il apparaît une légère tuméfaction du sourcil droit suivie de chute des poils un mois après. Ensuite des tuméfactions se développent sur les joues et le menton. Son état général est bon.

A l examen on note deux tâches squameuses sur la nuque et un gonflement symétrique discret induré des sourcils et du menton avec chute de poils, érythème et quelques squames. La recherche d'une mycose est négative.

Evolution : en octobre 1957 extension des surfaces enflées indurées des joues aux faces latérales du cou ; de plus, on remarque de petites infiltrations des plis des deux coudes. En décembre 1957, l'infiltration est moins prononcée, mais plus étendue (toute la face est atteinte sauf les paupières et le nez) L'irritation des deux bras s'est développée alors qu'elle semblait différente de la maladie principale. En février 1958 l'état eczémateux des bras a disparu en une semaine : il était probablement dû à un cardigan de laine.

La peau de la face est moins épaisse, mais il n y a pas de repousse des poils et la kératose pilaire du cou reste inchangée. Il n'y a pas d'extension de la maladie depuis trois mois.

Diagnostics évoqués l'on pense au début à un lupus érythémateux profond et par la suite à une mycose ou une kératose pilaire. Au point de vue histologique, on note les aspects classiques de l'alopécie mucineuse.

Le traitement administré en septembre 1957 fut le suivant : 150 mgrs de chloroquine 2 fois par jour Pommade antimycosique sur la nuque.

La malade est restée sans traitement depuis octobre 1957.

OBSERVATION N° 12 . Herschel S. Zackheim (1958).

Garçon de 12 ans.

En avril 1957 un enfant de 12 ans, de constitution normale, présentait une éruption papuleuse sur la nuque ayant débuté 3 ou 4 mois plus tôt Depuis un mois on distinguait un sillon d alopécie sur la partie temporale gauche du cuir chevelu L examen superficiel de la zone d éruption faisait penser à un lichen simplex chronique mais à l examen approfondi on découvrait de petites papules disposées de façon serrée, légèrement surélevées, couleur chair, de 1 ou 2 mm de diamètre Il n'y avait pas d inflammation La zone d alopécie était légèrement squameuse et mal délimitée On proposa le diagnostic de teigne cette hypothèse fut écartée car l examen en lumière de Wood fut négatif de même que l examen pour mettre en évidence des champignons Un mois plus tard il y eut une nouvelle zone d alopécie sur la région pariétale droite. L éruption papuleuse s était étendue aux espaces poplités, au milieu du genou droit à la partie interne de la fesse gauche et aux régions sacro-lombaires.

Evolution : la radiothérapie sur le genou a donné d assez bons résultats Il se produisit une diminution spontanée des 2 plaques d alopécie sur le cuir chevelu. Cependant en décembre de la même année de nouvelles papules apparurent sur la face ventrale du pénis En mai 1958 les zones papuleuses étaient encore visibles sauf sur les genoux la fesse et la région sacro-lombaire.

L analyse histologique montre une dégénérescence mucineuse des follicules pileux.

Traitement : l administration de vitamine A ainsi que l application de diverses pommades n ont entraîné aucune amélioration La radiothérapie a donné des résultats satisfaisants après 4 traitements de 75 roentgens sur certaines lésions mais n a entraîné qu'une amélioration passagère sur d'autres, après 6 traitements.

OBSERVATION N° 13 Jablonska Chorzelski et Lancucki (1959)

Ces auteurs ont fait la description d'un cas de mucinose folliculaire Quoique n'ayant pu obtenir la traduction de leur publication nous avons pu rassembler les renseignements suivants

Leur malade était porteur d'une dermatose constituée de plusieurs plaques dont certaines étaient alopéciantes L état général était bon

Mme Jablonska a noté un signe particulier l'apparition d une substance mucineuse qui sortait des ostiums folliculaires si l'on pressait fortement la base de l intiltrat Elle pense que cela pourrait être un signe clinique de mucinose folliculaire.

L évolution était lente. Le malade n'a pu guérir en un an, quoiqu on ait noté quelques foyers de guérison spontanée.

Devant cette affection et suivant la localisation et le type des lésions, on évoqua les diagnostics de sarcoïde et de lupus érythémateux.

La radiothérapie donnait un résultat symptômatique très favorable, mais temporaire, car elle n'empêchait pas l'apparition de nouvelles lésions.

Les 8 observations suivantes ont été publiées par Johnson, Higdon et Helwig.

OBSERVATION N° 14 (1er cas de Johnson et Coll)

Homme de 21 ans.

Ce malade a présenté une éruption érythémato-papuleuse de 2,5 cm de diamètre sur les ailes du nez en février 1954. Pendant les 6 semaines qui suivirent, l'éruption a envahi les membres, le tronc, le dos. En mai, apparurent des tâches d'alopécie accompagnées d'un très léger prurit. Le malade déclara que 7 ans auparavant il avait eu une plaque d'alopécie du cuir chevelu qui avait guéri complètement.

En 1955, il y eut une généralisation de l'éruption, sauf sur les régions palmo-plantaires, avec des zones d'alopécie sur diverses régions du corps. Il s'agissait de plaques oedémateuses avec légère desquamation. On nota de petites papules hyperkératosiques autour des follicules et une adénopathie axillaire.

Le diagnostic clinique généralement admis fut celui de pityriasis rubra pilaire.

Traitement : des applications locales, l'administration de vitamine A (oralement et parentéralement) et d'antibiotiques, de cortisone et de chloroquine (oralement), des injections d'extrait de foie n'entraînèrent pas de changements significatifs. Plus tard, l'exposition aux rayons ultra-violets plus une application à base de goudron entraînèrent une nette amélioration des lésions du cuir chevelu.

En 1957, on notait une amélioration spontanée considérable.

OBSERVATION N° 15 (2ème cas de Johnson et Coll)

Homme de 19 ans.

L'affection a débuté par une lésion érythémateuse de 2 cm de diamètre sur le coude en 1948. Puis elle envahit le dos, les aisselles, avec plaques surélevées, placards squameux, de 1 à 6 cm de diamètre. Certaines plaques confluent en larges placards. De petites papules cornées entourent les orifices folliculaires. Il existe un prurit très modéré sous les

aisselles lorsque les plaques sont irritées par la transpiration ou un effort.

Le diagnostic clinique adopté fut celui de parapsoriasis, puis il fut abandonné au profit de celui de kératose pilaire.

Traitement : pommade antifongique, radiothérapie (2 irradiations) et vitamine A per os, ne donnent aucun résultat.

Vitamine A, administrée parentéralement plus une lotion en applications locales à base de soufre et d'acide salicylique entraînent une amélioration de la première poussée.

Evolution par poussées successives avec régression en une à deux semaines sans traitement.

OBSERVATION N° 16 (3ème cas de Johnson et Coll)

Homme de 22 ans.

La maladie débuta par une plaque d'alopécie sur le menton en 1954. Trois mois plus tard, les poils avaient repoussé mais l'éruption avait gagné le tronc et les membres. Les lésions étaient des plaques érythémateuses ovales ou rondes, à limites tranchées, parfois curvilignes dans leurs contours et étaient squameuses l'hiver. Le centre avait la même couleur que les bords.

Les examens de laboratoire ne révélèrent aucune anomalie et la recherche de champignons fut négative.

Diagnostic d'impression : Parapsoriasis en plaques.

Traitement : l'exposition aux rayons ultra-violets entraîna une légère amélioration.

Evolution : 3 ans après le début de la maladie, le malade a eu quelques nouvelles lésions dans le courant de l'hiver.

OBSERVATION N° 17 (4ème cas de Johnson et Coll)

Homme de 23 ans.

Le patient présente des tâches rondes, surélevées, d'un brun rouge, siègeant sur la poitrine (en 1951), de 1 à 3 cm de diamètre, non prurigineuses. L'éruption s'étend progressivement sur les membres, le dos, les hanches. On remarqua des lésions squameuses sur les paupières.

Sont envisagés les diagnostics suivants : lichen spinulosique, eczéma nummulaire, mycose, lèpre maculaire.

Evolution : 6 ans après le début de l'affection, le patient a encore des lésions cutanées et des zones alopéciques. On constate une guérison par endroits, mais il y a récidive ailleurs

Traitement : en 1952, une pommade contenant de l'acide benzoïque et de l'acide salicylique et l'administration de plusieurs vitamines entraînèrent une amélioration partielle. En 1953, l'acide salicylique en solution dans l'acétone entraîna la disparition de toutes les lésions à l'exception d'une lésion du dos.

OBSERVATION N° 18 (5ème cas de Johnson et Coll)

Homme de 20 ans.

En 1953, ce jeune homme présente une éruption sur le tronc formée de tâches ovales de 5 à 12 cm de diamètre. Les plaques ont un bord surélevé se composant de papules rougeâtres coalescentes et sont couvertes de squames. On constate une perte de poils et une diminution du sens du toucher. En 1955, une adénopathie axillaire bilatérale est notée.

L'on évoque les diagnostics cliniques de : parapsoriasis en plaques, mycose, dermatite séborrhéique, mycosis fongoïde, leucémie

Traitement : une solution d'acide salicylique à 10 °/° , la vitamine A à la dose de 100.000 U par jour oralement et une lotion de silicate ne donnent pas d'amélioration. Une crème au soufre et à l'acide salicylique et une pommade d'acides benzoïque et salicylique entraînent de meilleurs résultats.

En 1957, l'éruption a gagné la face et les bras ; après une petite amélioration, tout revient avec alopécie.

OBSERVATION N° 19 (6ème cas de Johnson et Coll.)

Homme de 21 ans. Noir.

L'affection débuta en 1944 par une lésion prurigineuse de 2 cm de diamètre sur la joue gauche juste sous le bord du cuir chevelu. Au début, la lésion était plate, hyperpigmentée, puis elle s'indura.

Le diagnostic clinique fut sarcoïde et la lésion ne fut pas traitée.

13 ans plus tard, l'éruption envahit le cuir chevelu, la face, les bras avec alopécie associée.

Sans traitement, certaines alopécies régressent. Après l'amélioration, il se produit des rechutes avec de nouvelles alopécies.

OBSERVATION N° 20 (7ème cas de Johnson et coll.)

Homme de 21 ans - Noir.

La maladie débute par une plaque nummulaire, infiltrée à la palpation, de 2 cm de diamètre sur la joue gauche.

En 1950 on traite le patient pour mycose des pieds avec dermatophytides des mains.

Impression clinique : eczéma nummulaire.

Lors de la présentation à la société, le diagnostic porté était : Lupus érythémateux.

9 ans après le début, il ne restait aucune lésion.

OBSERVATION N° 21 (8ème cas de Johnson et coll.)

Homme de 22 ans.

Ce malade a présenté au début une plaque unique sur le menton en 1947 - elle était surélevée, rose et occasionnellement squameuse. Cette plaque a augmenté de taille pendant 3 mois, passant de 2 à 5 cm de diamètre, avec perte de poils et diminution du tact.

En 1958, la lésion persistait encore avec l'alopécie.

OBSERVATION N° 22 (Woringer, Chapuis et Bouteille)

Ces auteurs ont présenté le premier cas découvert en France (1959).

Soldat de 21 ans vu en août 1957.

Il présente sur le front à droite une plaque rouge de 7 × 6 cm recouverte de squames lamelleuses. Le sourcil droit a disparu dans ses trois quarts externes. La palpation non douloureuse montre une infiltration profonde. D'autres plaques érythémato-squameuses sont retrouvées sur la région deltoïdienne, dans le dos, sur les fesses, sur les membres inférieurs. Partout où les plaques existent les poils ont disparu. L'infiltration est plus ou moins importante.

La maladie a débuté 18 mois auparavant par une plaque unique sur le front à droite qu'on a incisé, car elle fut prise pour un furoncle. Puis la lésion s'est étendue très lentement. Quelques mois après l'apparition de la

première plaque, de nouveaux éléments semblables à la lésion primitive sont apparus un peu partout

Le diagnostic fut hésitant et on envisagea les hypothèses suivantes parakératose psoriasiforme, parapsoriasis en plaques, allergides, dermatose d'origine mycosique ou infectieuse, hématodermie.

Traitement : la corticothérapie apporte peu d'amélioration.

L'examen histologique montre des images de mucinose folliculaire

OBSERVATION N° 23 - Degos, Bazex, Garnier, Civatte, Dupré (1959)

C'est la 2ème observation française

Femme de 43 ans. Israélienne.

Cette malade est atteinte depuis 4 ans d'une dermatose prurigineuse siégeant sur le visage et le cou. Depuis un an elle présente une lésion alopécique du cuir chevelu.

Examen clinique : parmi les éléments du visage, les uns sont érythémato-squameux, les autres papulo-tubéreux. Certaines plaques montrent des follicules élargis. Sur le cou, l'on note la présence de papules folliculaires globuleuses. Le cuir chevelu porte une plaque d'alopécie criblée d'orifices folliculaires ponctués de brun En dehors du prurit aucune gêne.

On a envisagé les diagnostics de réticulose histiocytaire d'après les lésions du visage et de myxoedème lichénoïde en considérant les lésions occupant les faces latérales du cou.

Histologiquement il y a des lésions caractéristiques de mucinose folliculaire.

Traitement : la radiothérapie entraîne une bonne amélioration des lésions.

OBSERVATION N° 24 - Kopf et Steagall (1959)

Homme de 36 ans.

Depuis 2 ans un homme était atteint de lésions érythémateuses légèrement squameuses et d'une papule occupant la région du sourcil gauche. Le processus s'étendit graduellement à d'autres régions du visage accompagné d'une alopécie des régions pileuses affectées. Il y eut dans certaines lésions quelques résolutions spontanées mais il subsista une alopécie résiduelle. L'exposition au soleil provoquait un accroissement de la rougeur avec apparition de papules oedémateuses.

En raison d'un rapport de biopsie diagnostiquant un lupus érythémateux discoïde et de cette irritation au soleil, le patient fut traité avec de la chloroquine à la dose de 250 mg 3 fois par jour sans amélioration appréciable. L'hydrocortisone locale ne donna également aucun résultat.

Dans les antécédents, rien à signaler, sauf un taux de cholestérol de 3,90 gr/ litre, abaissé ensuite par le régime.

A l'examen on rencontre une légère infiltration érythémateuse et squameuse en forme de plaque dans les régions des sourcils, du menton, de la joue droite et dans les régions zygomatiques. On remarque aussi des nodules fermes non sensibles. On retrouve une alopécie des régions affectées et une alopécie résiduelle sur la joue gauche.

L'histologie permet le diagnostic de mucinose folliculaire.

OBSERVATION N° 25 : Pinkus et Schoenfeld (1959)

Garçon de 15 ans.

Ce jeune homme présentait une zone d'alopécie dans la région suboccipitale depuis 6 à 9 mois. La peau de cette surface était épaissie depuis quelques semaines et les ganglions lympathiques voisins avaient augmenté de volume. La lésion était indolore, mais occasionnellement prurigineuse. L'examen montra un foyer limité en pointe, large d'environ 3 à 5 cm, dans la région suboccipitale à droite de la ligne médiane. La peau de cette zone était oedémateuse, mais pas chaude, un peu plus sombre que les surfaces voisines et légèrement lichenoïde. Les cheveux avaient soit disparu , soit consistaient en de courts tronçons aux bouts cassés entourés d'une gaine blanchâtre. Les ganglions lymphatiques cervicaux postérieurs étaient légèrement agrandis mais non douloureux. On ne découvrit pas de champignons à l'examen direct ou en culture

La biopsie montra l'image caractéristique d'alopécie mucineuse.

Traitement la radiothérapie avec 4 doses hebdomadaires de soixante quinze roentgens conduisit à la lente régression de l infiltration bien que le foyer s'étendit. En même temps des groupes de petites papules apparurent sur plusieurs endroits du corps. Ces groupes devinrent stationnaires deux mois après, mais de nouveaux groupes de papules folliculaires toutes petites se développèrent ayant un diamètre de deux cms environ et imitant le lichen scrofulosus ou le lichen spinulosus.

OBSERVATION N° 26 : (Cas 2 de Mercantini et Schoenfeld)

Ces auteurs ont publié deux cas. Le premier est le même que celui décrit par Pinkus et Schoenfeld ci-dessus (obs. n°25). Le second cas est celui de la mère du malade de l'observation n°25.

Femme de 38 ans.

Cette dame, mère du malade précédent présentait une éruption de deux cms de diamètre sur le côté droit de la nuque constituée de discrètes papules folliculaires. On notait l'absence de poils sur cette lésion apparue assez longtemps auparavant. L'état général de la malade était bon. Les examens de laboratoire de routine étaient normaux.

L'étude histologique montra que, comme son fils, cette dame était atteinte d'alopécie mucineuse.

OBSERVATION N° 27 Falk et Szymanski (1959)

Fillette de 10 ans.

Cette fillette était en bonne santé jusqu'en août 1958 quand elle fut atteinte d'une tuméfaction sur le côté gauche du menton.

A l'examen, on découvrit que la tuméfaction était une plaque qui pouvait plus facilement etre palpable que visible et mesurait environ 1,5 cm de diamètre et 0,5 cm d'épaisseur. L'affection était indolore.

Un échantillon biopsique de peau fut prélevé et son étude montra les images caractéristiques de la mucinose folliculaire.

OBSERVATION N° 28 [illegible] Stevenson (1959)

Femme de 25 ans.

Cette personne, 9 ans auparavant, à la suite d'un érysipèle de la face a présenté une éruption prurigineuse au niveau du front ayant débuté au sourcil droit. La radiothérapie (3 séances de 75 [illegible] rontgens) pratiquée sur les régions atteintes, n'entraîna qu'une sédation temporaire.

Au bout d'une année l'affection s'était étendue atteignant la joue gauche et la narine droite, une nouvelle lésion était également apparue au-dessus et postérieurement à l'aisselle droite. Un an plus tôt la région acromiale des épaules avait été atteinte et des papules prurigineuses étaient apparues sur les faces latérales des coudes. Des papules pruri-

gineuses identiques se sont développées sur les fesses au cours des 6 mois écoulés. Bon état de santé passé et présent.

Examen clinique : Il existe des plaques érythémateuses indurées présentant quelques squames superficielles avec parfois excoriation au-dessus des sourcils, sur le front, la joue gauche, la narine droite et le menton. On note une alopécie partielle des sourcils. Les ostiums folliculaires sont béants. Des plaques analogues sont visibles sur la région acromiale des épaules et une lésion également à la face postérieure de l'aisselle gauche présentant des épines folliculaires multiples. Sur les coudes et les fesses, on observe de nombreuses papules excoriées.

Examen histologique : les follicules sont hyperplasiés et leurs parois présentent des lésions de dégénérescence mucineuse.

OBSERVATION N° 29 : Detroit receiving hospital (1959)

Jeune homme de 16 ans. Noir.

Depuis un an, un jeune noir présentait sur la nuque une tumeur indolore légèrement prurigineuse de la dimension d'un dollar en argent. Il y eut une chute progressive des cheveux de cette zone et 6 mois plus tard, une alopécie se développa sur le sourcil gauche, la région occipitale gauche du cuir chevelu et sur le pubis. Plus tard, le malade découvrit de petites plaques de papules folliculaires sur la face postérieure de chaque bras et au-dessus de la face externe du genou gauche.

Examen clinique : l'on découvre sur le cou une enflure bien délimitée, hyperpigmentée, légèrement lichénifiée et sans cheveux. La partie gauche de l'occiput montre une tâche d'alopécie. Le sourcil gauche et les surfaces pubiennes montrent des tâches bien délimitées d'alopécie et de papules folliculaires. Des plaques bien limitées de papules folliculaires occupent la face postérieure des bras et de la face externe du genou gauche.

L'examen à la lumière de Wood est négatif ainsi que les recherches de champignons à l'examen direct et en culture.

L'examen histologique de la lésion du cou montra les caractères de la mucinose folliculaire sur l'échantillon biopsique prélevé.

La radiothérapie superficielle se composant de 4 séances hebdomadaires de 75 roentgens chacune sur la lésion de la nuque aboutit à diminuer l'oedème.

OBSERVATION N°30 : Freund (1959)

Cet auteur a publié une étude sur la mucinose folliculaire dont nous n'avons pu avoir la traduction.

Les 6 observations suivantes ont été publiées par Findlay et Loewenthal (1960).

OBSERVATION N° 31 (cas n°1 de Findlay et Loewenthal)

Homme de 27 ans.

En août 1954, une prétendue «dermite au ciment» apparut derrière un genou et s'étendit aux bras et aux jambes. Elle s'estompa et revint.

Un mois après, il apparut un prurit de la région génitale et une série de nodules ulcérés indolores sur la surface pubienne. Un mois plus tard, une tâche d'alopécie commença dans la région occipitale. On notait un bon état général.

En janvier 1955, l'examen clinique montra

— des lésions eczématoïdes étendues du tronc devenant papuleuses sur l'abdomen.

— des lésions sévères, confluentes et humides avec plusieurs nodules sur la surface pubienne.

— un ulcère arrondi chancriforme de 2,5 cm de diamètre au plancher humide et induré, avec des bords surélevés situé dorsalement à la base du pénis.

— des ganglions inguinaux gauches considérablement augmentés.

La recherche du Treponema Pallidum fut négative.

Evolution : en mars 1955, un nouvel examen montra les faits suivants :

— l'ulcère pénien primitif était inchangé et deux ulcères semblables étaient apparus sur le pubis.

— plusieurs tâches d'alopécie étaient présentes sur l'occiput. Les cheveux n'étaient pas fluorescents en lumière de Wood et repoussaient avec des canities.

— hyperkératoses folliculaires groupées, desséchées, généralisées avec suppuration occasionnelle des follicules obstrués, sur le tronc.

— kératose diffuse et squameuse le long de la face dorsale des coudes, hyperkératose des paumes avec collerettes kératosiques aux orifices des glandes sudoripares.

Les diagnostics suivant furent envisagés dans le cours de la maladie : syphilis, sporotrichose, pityriasis rubra pilaire, reticulogranulome éosinophile de type périnéal, maladie de Nicolas-Favre.

L'examen histologique de biopsies prélevées en plusieurs endroits a montré une dégénérescence mucineuse des follicules pileux.

OBSERVATION N° 32 (Cas n°2 de Findlay et Loewenthal)

Femme de 45 ans.

Cette malade se présenta en 1957 avec des plaques eczémateuses, sèches, prurigineuses sur le dos, les bras et les jambes qui étaient apparues 6 mois plus tôt et étaient squameuses. Ceci était compliqué de durs infiltrats rouges et d'une perte de poils sur le front et la face.

Pendant les quelques mois suivants, les lésions eczémateuses furent variables ressemblant à : un parapsoriasis en plaques, des eczématides pityriasiformes, un eczéma nummulaire», une lèpre.

L'étude histologique montra que cette malade était atteinte d'alopécie mucineuse.

Les infiltrats du front disparurent et les sourcils ainsi que les cheveux de la partie frontale du crâne repoussèrent. Il subsista sur la face une rougeur irrégulière en forme de rosace.

OBSERVATION N° 33 (Cas n° 3 de Findlay et Loewenthal).

Homme noir de 20 ans (Africain).

Ce jeune homme présente en août 1956 une lésion à la partie postérieure du cuir chevelu suivie d'autres lésions sur le crâne et le corps.

En octobre 1956, le cuir chevelu semblait mangé par les mites de façon diffuse et était couvert de squames ; il y avait plusieurs surfaces d'alopécie irrégulières et squameuses sur le vertex et l'occiput et de nombreux cheveux brisés et tombés sur tout le cuir chevelu. Une plaque discoïde, ferme, légèrement surélevée de 3 cm de diamètre était présente sur la joue droite. Le tronc et les membres montraient des surfaces eczémateuses bien délimitées, nombreuses, ressemblant à des séborrhéides. Sur

quelques-unes de celles-ci il y avait des zones de papules hyperkératosiques groupées qui le malade l affirma représentaient le stade le plus précoce. On notait une absence complète de symptômes subjectifs.

La dermatose disparut et l on ne revit pas le patient durant 3 mois. Il revint ensuite avec une rechute se composant de plaques infiltrées sur la face, de lésions de lichen spinulosus sur le tronc progressant vers les surfaces eczémateuses Il y avait une alopécie résiduelle sur la partie postérieure du cuir chevelu On ne notait pas de perte de la sensibilité tactile, douloureuse (recherchée par piqûre d épingle) ou thermique à l intérieur ou au voisinage de l une quelconque des surfaces affectées.

L état général du malade était bon On ne notait pas d hypertrophie ganglionnaire ni de splénomégalie Les examens paracliniques ne révélèrent rien d anormal

Deux mois plus tard, l on constata une amélioration spontanée de toutes les lésions inflammatoires

— les plaques étaient plus plates et moins indurées.

— les lésions qui subsistaient sur le tronc étaient uniquement celles à type de lichen spinulosus.

— il n y avait pas de changement dans l alopécie occipitale.

Le malade n a pas été revu depuis début 1957.

Les diagnostics envisagés furent les suivants

— Trichophytie mais des examens directs répétés et des cultures ne montrèrent pas de champignons.

— Lèpre . on ne découvrit pas de bacilles dans les infiltrats.

— Réticulo-granulome éosinophile.

L histologie montra qu il s agissait d une mucinose folliculaire d'après un échantillon prélevé sur la joue droite

OBSERVATION N° 34 (Cas n°4 de Findlay et Loewenthal)

Homme de 23 ans.

On vit en 1959 un malade portant sur le front près de la partie interne du sourcil gauche, une plaque rugueuse avec chute des sourcils associée.

A l'examen, on constate l existence d'une surface de papulation folliculaire très légère pratiquement invisible et un amincissement de la par-

tie supérieure de la moitié interne du sourcil sans signe d'atrophie de la peau. La chute de poils abaissait la limite horizontale du sourcil.

Les diagnostics suggérés cliniquement furent les suivants : dermatite séborrhéique, lupus érythémateux, trichotillomanie.

La biopsie a montré des images de mucinose folliculaire.

OBSERVATION N° 35 (Cas 5 de Findlay et Loewenthal)

Homme de 17 ans.

Ce jeune homme fut vu pour la première fois en décembre 1956. Il présentait une lésion discoïde de 2 × 2 cm située au-dessus du sourcil gauche et empiétant sur celui-ci. Cette lésion portait quelques squames, et il y avait chute de poils prononcée. Cette affection disparut en 2 mois avec repousse complète du sourcil et pas de rechute depuis près de 3 ans.

Diagnostics envisagés : granulome éosinophile, réaction à une piqûre d'insecte, lupus érythémateux profond, lèpre.

L'examen histologique montra les lésions caractéristiques de la mucinose folliculaire.

OBSERVATION N° 36 (Cas n° 6 de Findlay et Loewenthal)

Femme de 35 ans.

Existence de 3 plaques sur le côté droit de la face, avec perte du duvet de l'une de ces zones.

L'échantillon biopsique fut diagnostiqué comme granulome éosinophile ou bien réaction à une piqûre d'insecte en 1957.

La coupe à un nouvel examen montre les altérations typiques de la mucinose folliculaire dans l'appareil pilo-sébacé et une large proportion d'éosinophiles dans l'infiltrat cellulaire périfolliculaire.

Les lésions ont guéri rapidement avec la radiothérapie (4 × 50 roentgens).

Note des auteurs :

Dans leurs commentaires généraux sur le tableau histologique de la mucinose folliculaire, Findlay et Loewenthal ont écrit que l'atteinte folliculaire semble n'être pas accompagnée par une augmentation de mucine

suffisamment constante ou aisément démontrable pour rendre ce caractère essentiel pour le diagnostic.

OBSERVATION N° 37 Jarkins et Perkins (1960)

Homme de 29 ans

Un médecin de la marine âgé de 29 ans, remarqua une plaque rouge sur son épaule droite en octobre 1959. Pendant les 6 mois suivants de larges plaques identiques apparurent sur le cou le dos les membres et le visage. Les lésions étaient accompagnées d'un léger prurit. Certaines des plaques les plus anciennes diminuaient progressivement. Il n'y avait pas d'antécédent d'ingestion de drogue. Il n'y eut pas d'amélioration notable avec des applications locales variées.

A l'examen il y avait des plaques bien délimitées, plates ou légèrement surélevées, variant en taille de 3 à 5 cm de diamètre disposées irrégulièrement sur les épaules, le tronc, les membres, le cou et le visage. Elles variaient en couleur du rose pale au rouge brillant. Il y avait desquamation légère ou modérée des plaques avec quelques papules folliculaires ou une accentuation des follicules. Une alopécie partielle ou complète était présente dans toutes les lésions. Beaucoup de poils dans les plaques pouvaient être facilement et sans douleur épilés par simple traction.

Les examens de laboratoire comprenant des tests sérologiques de recherche de syphilis, des analyses d'urine, des analyses complètes de sang, une glycémie et une étude des protéines totales étaient normaux. D'après des échantillons biopsiques prélevés sur deux de ces lésions le diagnostic fut : alopécie mucineuse.

OBSERVATION N° 38 Degos Lortat-Jacob et Civatte (1960)

Femme de 57 ans

Cette malade présente une éruption papuleuse en nappe sur la joue droite, un peu squameuse, bien limitée, à peau épaisse.

Il n'existe pas d'alopécie, sauf au niveau de la moustache. L'hémiface gauche et le front sont indemnes.

Devant ce tableau, l'on pense à une dermatose dysmétabolique.

L'analyse histologique montre des lésions typiques de la mucinose folliculaire : existence d'infiltrats cellulaires autour des follicules pileux

et présence de mucine à la coloration des follicules altérés.

Le traitement radiothérapique donne de bons résultats.

OBSERVATION N° 39 : Vilanova, Pinol et Moragas (1960)

Homme de 27 ans

Ce malade dans le cours des 4 derniers mois a vu l'éclosion successive de nombreuses lésions cutanées disséminées sur la tête, le cou, et les 4 membres sans aucune atteinte de l'état général. Toutes ces lésions s'accompagnaient d'une alopécie totale ou assez prononcée.

Dans le cours de cette évolution on constate que les lésions atteignent leur plein développement très rapidement, le plus souvent en quelques jours et que l'apparition de lésions coïncide souvent avec l'amélioration et la rétrocession des plaques plus anciennes.

Selon la topographie et le moment évolutif, la dermatose rappelait : une tumeur leucémique, une plaque de lupus érythémateux, une kératose folliculaire infectieuse, un eczéma séborrhéique.

L'étude histologique montre l'aspect classique de la mucinose folliculaire.

Le traitement par les antibiotiques est suivi d'un échec. La radiothérapie entraîne une nette amélioration.

OBSERVATION N° 40 : Von H.G. Piper (1960)

Cet auteur a publié une observation intitulée : « Papuloses folliculaires et variétés acnéiformes de mycosis fongoïde. »

Malgré le titre donné à cette publication il nous semble que l'auteur a publié en réalité un cas typique de mucinose folliculaire.

Effectivement, il suffit de lire attentivement l'observation clinique et histologique et de prendre connaissance des documents iconographiques, cliniques et histologiques pour s'en convaincre.

Voici l'exposé de ce cas.

Femme de 49 ans.

Cette dame était auparavant en très bonne santé. Elle remarqua au

début, un nodule sur le menton suivi d'un épaississement de la peau sur le front et l'oreille droite et par la suite des zones rugueuses sur les différentes parties du corps. Ces lésions étaient prurigineuses.

Quand elle fut examinée 7 mois plus tard, il y avait un nodule de la grosseur d'une noix avec une croûte hémosanguinolente sur le menton. La partie supérieure de l'oreille droite, la glabelle et le sillon nasolabial droit présentaient des infiltrations diffuses, fermes et rouge sombre. La peau du tronc, surtout au niveau des seins, des parties latérales et dorsales du cou et des surfaces inguinales et sacrées montrait des nodules de la grosseur d'une tête d'épingle sans formation de plaques. Sur les surfaces au-dessus des seins, atteignant la ligne axillaire antérieure il y avait des éruptions acnéiformes séparées avec des comédons noirs certains éléments avaient des altérations pustulaires. Le caractère principalement folliculaire de la maladie dura près de 3 ans.

Il est possible que le développement passager de comédons et les altérations à type d'inflammation aigue sur la surface des nodules folliculaires auparavant inactifs, soient dus au traitement suivi depuis plusieurs années à base de crèmes contenant du pétrole ou des substances semblables.

Pendant la 3° année de la maladie, environ un an avant la mort, de nombreux infiltrats à type de plaque apparurent sur le tronc accompagnés de gonflement des ganglions lymphatiques voisins. L'état général de la malade était bon, même très bon trois mois environ avant la mort. A la fin elle mourut d'une toxémie généralisée avec défaillance circulatoire.

Les résultats du traitement aux rayons X étaient très bons, tandis que la Sanamycine et la 6 - mercaptopurine étaient sans bienfait.

L'image histologique des nodules papuleux folliculaires montra les infiltrations caractéristiques du mycosis fongoïde seulement vers la fin.

OBSERVATION N° 41 : Peterson (1961)

Garçon de 11 ans.

Ce garçon remarqua une tuméfaction rouge, indolore sur le dessus du nez en août 1960. Depuis, cette tuméfaction s'était agrandie accompagnée d'une alopécie partielle de son sourcil gauche. Un léger prurit a été le seul symptome subjectif. Il n'y a pas d'antécédent de traumatisme.

A l'examen, il y avait sur le dessus du nez, une masse érythémateuse de 27 × 32 mm squameuse légèrement molle à la palpation. Il y avait alopécie partielle de la partie interne de son sourcil gauche.

Une biopsie fut réalisée, et montra une désintégration des follicules pileux et des glandes sébacées avec présence de mucine intrafolliculaire.

Le traitement suivant a été appliqué

- crème corticoïde à 0,5 °/° localement.
- pénicilline et érythromycine par voie générale.
- radiothérapie : 80 roentgens.
- injection locale de corticoïdes et de hyaluronidase.

Les résultats du traitement furent les suivants : les injections intralésionnelles de hyaluronidase et de corticoïdes provoquèrent une induration décroissante bien que la lésion continuât à s'élargir. Le traitement antibiotique et les injections de hyaluronidase seules furent inefficaces. La crème corticoïde diminua la desquamation superficielle.

OBSERVATION N° 42 : Ringrose (1961)

Homme âgé de 52 ans.

Cet homme commença à présenter une éruption sur les jambes en septembre 1959. L'éruption s'étendit graduellement pour occuper la plus grande surface de la peau. Après exposition au soleil, son éruption s'aggrava et il se plaignit de prurit.

Le traitement local avec des préparations de corticostéroïdes et de goudron de charbon éliminèrent la démangeaison et réduisirent la desquamation. Le malade avait pris une préparation orale de stéroïdes pendant 6 mois.

A l'examen, il y avait des lésions érythématosquameuses, variant de la taille d'une pièce à celle de la paume de la main, dispersées largement sur la surface de la peau. Il y avait hyperkératose des orifices folliculaires dans de nombreuses régions et, dans toutes les régions atteintes, il y avait perte de poils ou fins bouts de poils courts et raides.

Des colorations à l'hématoxyline et à l'éosine du prélèvement biopsique révèlent une perte des poils des follicules. Des colorations spéciales montrent des petits tas de mucine.

OBSERVATION N° 43 : Degos, Sidi, Civatte, Hincky (1961)

Femme de 24 ans.

En 1955, cette dame a présenté des lésions cutanées à type de pru-

rigo qui persistent encore actuellement. En 1960, il y eut apparition de plaques infiltrées sur le visage et le cuir chevelu.

Examen : sur le visage, on voit des plaques infiltrées, ovalaires, saillantes, érythémateuses et squameuses kératosiques. Ces lésions auraient débuté par de petites élevures prurigineuses progressivement extensives. Sur le cuir chevelu, on remarque des tâches alopéciques roses, saillantes légèrement, infiltrées. Elles ont confluent et entrainé une grande surface d'alopécie en un mois. Les sourcils ont disparu.

Diagnostic : On pensa à une hématodermie surtout d'après les lésions du cuir chevelu.

L'examen histologique montre des images de mucinose folliculaire, mais aussi des images d'un infiltrat très dense dont l'importance et la topographie évoquent une réticulose. Cet infiltrat pourrait faire discuter une forme secondaire de mucinose folliculaire comme le conçoit Braun-Falco (forme accompagnant mycosis fongoïde ou réticulose éosinophile). Cependant, ce n'est pas une réticulose : il n'y a ni monstruosités, ni mitoses cellulaires.

Traitement : radiothérapie.

OBSERVATION N° 44 : Polares Baptista et Leitao (1961)

Homme de 49 ans.

Ce malade fut vu pour la première fois en juillet 1959 pour des lésions érythémato-squameuses à type d'eczématides séborrhéiques sur la face et le tronc. Ces lésions ont guéri un mois après avec application d'une solution de milian. La guérison fut suivie cependant de quelques récidives d'une durée et d'une intensité variables.

En 1961, nouvelle poussée avec des lésions assez différentes, ayant débuté sur le pubis et la région présternale avec alopécie puis s'étant étendue à d'autres régions. Les lésions étaient différentes suivant le siège et semblaient faire partie des maladies suivantes :

— sur le front et le cou : mycosis fongoïde.

— dans les sillons naso-géniens et naso-labiaux : dans la barbe : eczématides séborrhéiques.

— sur le tronc et les membres : kératose pilaire.

L'examen général était normal. Il faut cependant signaler que ce malade était traité depuis 5 ans pour tuberculose. La thérapeutique antituber-

leuse fut maintenue et associée à un traitement local (solution alcoolique d'éosine à 2 %) et à l'administration d'antihistaminiques per os.

Pendant 1 mois, les lésions restèrent stationnaires. Ensuite, il y eut pendant une durée de 15 jours une poussée exsudative des lésions qui devinrent très prurigineuses et une chute impressionnante des cheveux. Par la suite les lésions se sont progressivement effacées et 2 mois après guérison complète avec repousse. Il est à signaler que la cyclosérine employée pour le traitement antituberculeux a été supprimée 15 jours avant la régression des lésions.

On effectua 2 biopsies à des périodes différentes :
— la première montre les lésions des follicules et des glandes sébacées et met en évidence la substance mucineuse.

— la seconde montre des lésions folliculaires identiques, mais il manque les lésions typiques des glandes sébacées et le dépôt de mucine.

Les 6 observations suivantes firent l'objet d'un rapport de Haber aux journées franco-britanniques de Londres en juillet 1960 et lui avaient été communiquées par des confrères. Elles ont paru dans le bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie en 1961.

OBSERVATION N° 45 : Dr Jenner (1er Cas rapporté par Haber)

Homme de 64 ans.

En mars 1954 le malade est hospitalisé dans le service dermatologique pour des lésions de dermatite séborrhéique étendues et graves. Celles-ci disparaissent complètement après repos sédatifs, applications locales banales et un essai thérapeutique par choc protéinique utilisant des injections intraveineuses de T.A.B. à doses croissantes. Le malade est à nouveau examiné en octobre 1956 pour des lésions squameuses multiples siégeant sur les épaules et le dos. Depuis un mois, il avait aussi remarqué l'existence de zones alopéciques sur les deux tempes ainsi qu'une lésion sur la couronne crânienne. On posa le diagnostic provisoire de prémycosis ou de parapsoriasis.

Les examens de laboratoire et radiologiques ne donnèrent aucun résultat anormal.

Lors du second examen du 12 février 1958 les points suivants furent notés. Le malade présentait deux plaques érythémateuses, légèrement squameuses sur les deux épaules faisant évoquer un lichen simplex avec accentuation des lésions cutanées. Pas d'aspect séborrhéique. Pas d'in-

filtration réelle. On notait une lésion analogue sur le cou. Les plaques à disposition symétrique qui siégeaient sur le thorax et l abdomen avaient complètement disparu. La plaque du cuir chevelu était stationnaire.

Revu le 29 mars 1958. le malade présentait une repousse des cheveux à la limite supérieure de la lésion temporale gauche. Il accusait une légère irritation.

Un examen mensuel régulier à la clinique fut conduit jusqu'au début de juin 1958, et le malade n'a pas été revu depuis.

Histologie On constate des lésions folliculaires avec présence de mucine.

Nous avons déjà cité le 2ème cas rapporté par Haber (observation du Dr. Bettley), car c'est lui qui a fait l'objet de la publication de Stevenson en 1959 : Observation n°27.

OBSERVATION N° 46. 1ère observation du Dr. Muende(3ème cas rapporté par Haber).

Homme de 60 ans

Il s agissait d'un homme de 60 ans environ qui présentait une alopécie singulière des deux sourcils avec lésions miliaires, oedème et érythème cutané.

On porta à l'époque le diagnostic d'ulérythème ophryogène.

Histologie . l épiderme était atrophique. Le derme présentait plusieurs kystes folliculaires emplis de masses cornées Dans les parois de certains kystes, on voyait un oedème intercellulaire contenant de la mucine. Le chorion était le siège de lésionsde fibrose avec inflammation banale.

OBSERVATION N° 47 2ème observation du Dr. Muende (4ème cas rapporté par Haber).

Homme de 59 ans.

Cet homme s'était présenté à la consultation externe avec un oedème du sourcil et de la paupière droits datant de plusieurs mois.

A l'examen, on trouvait une induration importante, des lésions croûteuses et squameuses et des zones alopéciques du sourcil ainsi qu'un

oedème notable avec desquamation au niveau de la paupière supérieure. Le tableau clinique était inhabituel et l'hypothèse d'une quelconque réticulose fut émise.

Histologie :
— lésions épidermiques à type d'eczéma.
— parois des follicules pileux ayant subi une dégénérescence mucineuse.

OBSERVATION N° 48 : Dr. Moynahan (5ème cas rapporté par Haber)

Homme. Age ?

Ce malade présentait, depuis plusieurs jours, sur la joue droite, une plaque érythémateuse surélevée.

Une biopsie montra l'existence d'une mucinose importante des follicules pileux et une légère réaction inflammatoire dermique. Au moment de la présentation de ce malade, il n'y avait pratiquement rien à observer. Si, cependant, on pressait entre deux doigts la lésion, les ostiums folliculaires donnaient issue à une quantité notable de mucine. Ce test fut réalisé par Kreibich et renouvelé par Jablonska et constitue un signe pathognomonique dans les cas douteux.

OBSERVATION N° 49 : Dr Russel (6ème cas rapporté par Haber)

Homme de 54 ans.

Cet homme présentait une éruption prurigineuse généralisée depuis plusieurs années.

A l'examen, on trouve une lichénification généralisée avec adénopathie inguinales. Il existe une éosinophilie à 30 °/°. Le Dr. Russel pense alors à une réticulose indéterminée.

Histologie : des coupes en série ont montré un follicule pileux environné d'un infiltrat à cellules rondes dense. Le follicule lui-même est fortement oedématié avec formation d'un kyste à chaque extrémité, contenant des débris de cellules épidermiques et de la mucine.

Note de l'auteur :

L'auteur n'a pas décelé de lésions des glandes sébacées sur les coupes histologiques de 12 cas de mucinose folliculaire.

OBSERVATION N° 50 · Ferreira Marques (1961)

Homme de 23 ans.

Ce malade d'origine arabe fut vu pour la première fois, en octobre 1960, avec 15 plaques sur le cou, le tronc et les bras, apparues progressivement sur une période d'un an. Chaque lésion se composait de papules folliculaires à peau colorée, formant des plaques rondes ou ovales de 1 à 5 cm de diamètre. Les papules étaient fermes provoquant une sensation de râpe à la palpation. Quelques papules sur la nuque présentaient un point noir central qui correspondait à un cheveu cassé au niveau de la peau. Les poils, quand ils étaient présents, pouvaient être arrachés facilement et sans douleur et la plupart des lésions montraient de l'alopécie. La répartition des plaques était la suivante : 3 sur le cou, 2 sur la partie supérieure du tronc et les 10 autres sur les bras et les avant-bras. On notait peu ou pas de prurit.

En dehors des plaques, il y avait de multiples papules dispersées sur la partie supérieure du dos, dont la taille variait de celle d'une tête d'épingle à celle d'une lentille. Elles étaient blanches, légèrement surélevées et d'une fermeté légèrement plus grande que la peau voisine.

Les examens des sensibilités tactile, douloureuse et thermique montrèrent des anomalies dans leur perception :

- importante diminution du toucher,
- importante diminution de la douleur,
- légère diminution de la perception du froid,
- perception du chaud : normale.

Les examens de laboratoire furent normaux sauf une élévation du taux de cholestérol sanguin.

D'après les manifestations cliniques on pouvait envisager le diagnostic de lichen spinulosus.

L'examen histologique montra une atteinte des follicules pileux et des glandes sébacées. L'examen de poils arrachés montra que leur racine portait une courte gaine qui, sous le microscope, ressemblait à un fer de lance : aspect caractéristique des «telogen hairs».

Il est à noter que le malade souffrait depuis 4 ans d'une laryngite chronique avec aphonie temporaire. On peut se demander si ce symptôme est un signe d'envahissement de système avec localisation dans les structures laryngées.

OBSERVATION N° 51 : Carrick (1962)

Homme de 78 ans.

Deux ans avant notre examen, cet homme remarqua en premier des plaques rouges sur son front. Les lésions s'étendirent ensuite au cou, au bras, au tronc et aux jambes ; la plupart étaient accompagnées d'un prurit intense. Une amélioration fut notée après plusieurs traitements de radiothérapie superficielle et applications de crème à base de corticostéroïdes.

L'examen physique montra une infiltration des plaques érythémateuses sur le front accompagnée d'hyperpigmentation et d'alopécie. On nota également des aires d'alopécie sur la partie gauche du thorax, sur la partie supérieure de l'abdomen et sur les avant-bras.

L'étude d'altérations éventuelles des modalités physiques de la sensibilité donna les résultats suivants :
- pas d'effet sur la douleur
- pas d'effet sur la perception du chaud
- une diminution de la sensibilité au froid.

Les examens hématologiques ne décelèrent pas d'anomalie.

Un échantillon biopsique prélevé sur le front montra un oedème de la paroi du follicule pileux, avec formation d espaces kystiques contenant un matériel basophile.

OBSERVATION N° 52 : Arnold (1962)

Fillette de 11 ans.

En juin 1961, une fillette caucasienne de 11 ans remarqua une zone ovale d'hypopigmentation et de rugosité ayant grossièrement l'aspect d'une peau de chagrin, située dans la région du biceps droit. Mais comme ce n'était ni prurigineux, ni douloureux, elle ne s'en préoccupa point.

Au mois de septembre suivant, alors que la lésion semblait en voie de régression car elle était devenue plus lisse, elle déclara à son père qu'elle ne pouvait «sentir» aussi bien dans cette surface que dans la zone environnante. Son père s'en inquiéta et l'amena en consultation.

La lésion était une tâche hypopigmentée, mal délimitée, d'une étendue approximative de 2 × 4cm., ressemblant à une peau de chagrin, mais

non squameuse ou rugueuse à la palpation. Il n'y avait pas d'érythème ou d'infiltration. Le duvet était absent dans la lésion. On ne constatait pas de diminution de la perception du toucher (recherchée en utilisant un bout de coton), de la douleur (recherchée par piqûre d'épingle) et du froid Mais la malade déclara que le contact d un tube métallique contenant de l'eau chaude était tiède sur la peau normale et chaud sur la lésion Plusieurs applications de celui-ci sur la surface atteinte étaient vraiment senties comme légèrement douloureuses, tandis qu une telle sensation n'était pas ressentie dans la peau normale voisine. L'examen fut répété 3 jours plus tard avec des résultats identiques.

Etant donné le contexte clinique et neurologique, cette lésion aurait pu être prise pour une macule de lèpre tuberculoïde.

Les 10 cas suivants ont été publiés par Kim et Winkelmann en avril 1962.

OBSERVATION N° 53 (Cas n°1 de Kim&Winkelmann)

Homme de 32 ans.

Cette homme fut examiné en 1940, pour éruption prurigineuse généralisée qui durait depuis 5 semaines Il présentait des plaques érythémato-squameuses avec infiltration, situées sur la face, la nuque et le tronc.

Les diagnostics clinique et biopsique furent mycosis fongoïde.

Le patient fut traité avec radiothérapie.

Trois mois plus tard, les lésions disparurent complètement à l exception de quelques tâches hyperpigmentées.

Durant 15 ans, le patient revint de nombreuses fois, et la dernière fois en janvier 1956, il n'y avait aucun signe de rechute.

Un nouvel examen des coupes histologiques montra les caractères typiques de mucinose folliculaire avec infiltrat faisant penser au mycosis fongoïde.

Note des auteurs :

Cas remarquable de mucinose folliculaire primitive avec plaques infiltrées étendues simulant le mycosis fongoïde.

Quoique ce cas aurait pu être considéré comme un mycosis fongoïde avec mucinose folliculaire secondaire, le cours de la maladie, sa durée de 3 mois et les découvertes microscopiques s'opposent à ce diagnostic

En dépit de la bénignité de ce cas, la présence de mucinose folliculaire n'implique pas nécessairement un processus bénin, comme nous allons le voir dans le cas suivant.

OBSERVATION N° 54 (Cas 2 de Kim et Winkelmann)

Ce cas a également été cité dans une communication publiée par : Brunsting, Kierland, Perry et Winkelmann

Homme de 50 ans.

Un peintre de 50 ans fut examiné pour la première fois en décembre 1959. Depuis un an il présentait une éruption papulo-squameuse généralisée, ayant débuté sur les membres supérieurs. Au printemps 1959, des plaques nodulaires apparurent sur le côté droit de la face. Les lésions persistèrent et furent légèrement prurigineuses.

A l'examen, une plaque diffuse, nodulaire, indurée, recouvrait le tiers moyen de côté droit de la face. Il y avait une alopécie sur les parties moyenne et latérale du sourcil droit. Sur le côté gauche de la nuque, il y avait une plaque ronde lichénifiée avec alopécie partielle. Il y avait des taches de couleur chair légèrement érythémateuses, mal délimitées, de forme arrondie, dispersées sur les faces latérales du tronc, les membres supérieurs, les fesses, les cuisses et le genou droit. Sur ces lésions, d'un diamètre de 2 à 4 cm, se trouvaient de discrètes papules folliculaires non kératosiques de 1 à 2 mm. Sur les surfaces pileuses, il y avait de l'alopécie. Quelques lésions étaient eczémateuses.

Le diagnostic clinique fut celui de mycosis fongoïde.

Une biopsie effectuée à cette époque montra les altérations typiques de l'alopécie mucineuse avec infiltration bénigne. Des recherches approfondies de laboratoire avec notamment l'électrophorèse des mucoprotéines et des polysaccharides du sérum et des protéines de l'urine ne décelèrent qu'une anomalie : une bande inusuelle de protéine de 0,59 gr pour 100 millilitres de sérum migrant entre les β et les γ globulines lors de l'électrophèse des protéines sériques.

Les lésions furent traitées par radiothérapie superficielle en 4 séances hebdomadaires de 75 roentgens. Sept semaines après il y eut une régression remarquable des lésions et l'électrophorèse des protéines du sérum redevint normale.

Cependant en 1961 des rechutes et de nouvelles lésions apparurent. A trois occasions, une exacerbation suivit une exposition prolongée au soleil. On administra le traitement suivant : radiothérapie superficielle et en plus applications locales et injections de stéroïdes qui n'entraînèrent qu'une amélioration partielle.

De nouvelles biopsies furent effectuées

— en décembre 1960 et en mars 1961, elles montrèrent en plus de la mucinose folliculaire, des altérations suggérant le mycosis fongoïde.

— en juillet 1961, la biopsie montra un mycosis fongoïde et une mucinose folliculaire.

— en octobre 1961, la biopsie conduisit au diagnostic de réticulo-sarcome.

Note des auteurs :

Initialement, la signification des papules folliculaires et de l'alopécie n'était pas pleinement appréciée et les lésions nodulaires plus impressionnantes suggéraient cliniquement un processus lymphomateux. En outre, une mucinose de la gaine avait été rapportée dans un cas de mycosis fongoïde et de réticulose éosinophile. En conséquence le diagnostic histopathologique de mucinose folliculaire fut accepté avec prudence. Cependant, l'étude microscopique de coupes supplémentaires de nombreuses biopsies, l'examen général et les études hématologiques ne décelèrent pas l'évidence quelconque d'un processus lymphomateux. Sur la base de ces études et de l'expérience du cas 1, ce cas fut reconnu comme une mucinose folliculaire.

Mais une reconsidération du cours de la maladie est exigée puisque l'éruption étendue a persisté 3 ans en dépit de la radiothérapie et que les altérations microscopiques de mycosis fongoïde et de réticulo-sarcome qui étaient absentes la première année sont maintenant présentes. Ce cas sera discuté dans l'étude d'ensemble de la mucinose folliculaire.

OBSERVATION N° 55 (Cas 3 de Kim et Winkelmann)

Homme de 52 ans.

Cet homme fut examiné en juin 1960, pour éruption prurigineuse généralisée qui durait depuis 6 mois et qui se composait de plaques de papules folliculaires ayant envahi les aisselles, les parties latérales du tronc et antérolatérales des cuisses. Des plaques nodulaires légèrement indurées étaient présentes sur le front. On ne signalait pas d'alopécie.

Le diagnostic clinique fut lymphosarcome.

La biopsie révèla une mucinose marquante des follicules avec dense infiltrat dermique inflammatoire bénin.

Les examens hématologiques montrèrent une légère élévation des polysaccharides sériques qui fut considérée comme non significative, et une leucocytose (20.000 globules blancs) dont la cause ne put être décelée.

Pendant 2 semaines, une crème stéroïde fut appliquée sur les lésions et de la chloroquine administrée par voie orale et, au bout de 4 semaines, toutes les lésions disparurent.

Le patient revint en avril 1961, sans avoir eu aucune rechute. Une tâche d'alopécie survint ensuite dans la région préauriculaire droite et la biopsie montra une légère altération kystique dans les follicules, quoique la teneur en mucine soit négative. L'infiltration dermique était minime. A ce moment, le nombre des leucocytes était de 13.900. A l'exception d'un pourcentage de 13 °/° d'éosinophiles, la formule sanguine était normale.

OBSERVATION N° 56 (Cas n° 4 de Kim et Winkelmann)

Enfant de 4 ans.

Un petit garçon, vu en octobre 1959, présentait deux plaques papuleuses et squameuses de deux pouces de diamètre sur la joue et la tempe droite. Quatre semaines après, ces plaques étaient plus érythémateuses et papuleuses.

En avril 1960, l'enfant revint avec de nouvelles lésions sur la joue gauche et derrière l'oreille gauche. L'élément papuleux était alors prédominant.

Le diagnostic clinique fut : alopécie mucineuse.

La biopsie révéla la mucinose folliculaire.

Les lésions réagirent initialement à une crème stéroïde en applications locales, mais ont persisté jusqu'à la dernière visite de l'intéressé en août 1961.

OBSERVATION N° 57 (Cas n° 5 de Kim et Winkelmann)

Fillette de 12 ans.

Cette fillette examinée en juin 1960, présentait une éruption papu-

leuse localisée sur la nuque, qui avait débuté trois mois auparavant.

Le diagnostic clinique fut celui d'alopécie mucineuse.

La biopsie révéla une mucinose folliculaire caractéristique.

Une crème stéroïde locale fut prescrite, et l'éruption s'améliora au bout de 4 semaines. Il n'y eut pas de rechute.

OBSERVATION N° 58 (Cas n°6 de Kim et Winkelmann)

Garçon de 8 ans.

Cet enfant fut examiné en janvier 1958 , il était atteint d une éruption qui durait depuis 3 mois et qui se présentait sous forme de petits disques squameux superficiels, ayant envahi bras et jambes. Ces lésions étaient composées de petites papules folliculaires acuminées.

Le diagnostic histologique fut d abord celui de lichen spinulosus atypique ; mais un nouvel examen des coupes microscopiques a montré une hyperkératose et une mucinose folliculaire Deux mois avant cet examen, la biopsie d'un ganglion rétropéritonéal avait montré une maladie d'Hodgkin.

Le patient mourut d un lymphome en décembre 1958. Il n'y avait pas de lésions cutanées de maladie d'Hodgkin.

L'apparition de la maladie d Hodkin dans ce cas semble être une coïncidence.

OBSERVATION N° 59 (Cas n°7 de Kim et Winkelmann)

Homme de 46 ans.

Un homme âgé de 46 ans, avec hypothyroïdie myxoedème, maladie de coeur et exophtalmie latente fut examiné en février 961. Il avait des tâches d hyperkératose folliculaire sur le bras gauche le côté gauche du thorax et la partie supérieure du dos. En 1954, il avait subi une th roïdectomie pour hyperthyroïdie. L éruption et les symptômes du myxoedème avaient commencé en août 1960, après l'administration d'I^{131} en mai 1960 pour persistance d hyperthyroïdie. Le patient déclara que deux plaques semblables sur le front avaient disparu spontanément.

La biopsie révéla une mucinose folliculaire. A l exception d une

légère stéatose, il n'y avait pas d autres altérations cutanées de myxoedème ou de mucinose.

Note des auteurs :

Ceci est le premier cas de mucinose folliculaire survenant en association avec un myxoedème. Quoique le cours de la maladie ait suggéré que la mucinose folliculaire était secondaire à l'hypothyroïdie, cette association peut être considérée actuellement comme une coïncidence.

OBSERVATION N° 60 (Cas n°8 de Kim et Winkelmann)

Homme de 49 ans.

Cet homme fut examiné en mars 1951, pour éruption prurigineuse étendue, qui durait depuis 34 ans et qui se composait de larges plaques érythémato-squameuses.

Le diagnostic clinique fut celui de mycosis fongoïde.

La biopsie confirma ce diagnostic. Un nouvel examen des coupes histologiques révéla une mucinose folliculaire surajoutée au mycosis fongoïde.

Le patient mourut 8 ans après. L'autopsie révéla un lymphome malin envahissant la peau, le coeur les poumons, les viscères abdominaux et les ganglions hilaires et rétropéritonaux.

OBSERVATION N° 61 (Cas n° 9 de Kim et Winkelmann)

Femme de 57 ans.

Cette dame examinée en juin 1960 avait un mycosis fongoïde depuis 5 ans. Elle présentait des plaques étendues sans nodules.

La biopsie montra un mycosis fongoïde avec mucinose folliculaire.

Elle fut traitée par exposition générale aux rayons X.

Quatre mois après, elle revint en raison d'une rechute sévère, et d un nodule sur l avant-bras gauche. La biopsie du nodule montra un réticulo-sarcome.

OBSERVATION N° 62 (Cas n° 10 de Kim et Winkelmann)

Homme de 50 ans.

Cet homme fut examiné en 1930. Il avait un mycosis fongoide depuis 2 ans. L éruption généralisée se composait de plaques et de nodules prurigineux. Il mourut quatre mois après, vraisemblablement d'un lymphome.

L'examen des coupes histologiques montra une mucinose folliculaire en plus d'un mycosis fongoïde.

Note des auteurs au sujet des observations 60, 61, 62.

Dans ces trois derniers cas, la mucinose folliculaire, en comparaison du processus primaire d'infiltration, était une découverte minime et accidentelle. Les altérations folliculaires n'étaient pas de l'importance vue dans les formes primaires de mucinose folliculaire et se composaient d'oedème et d'espaces vésiculaires intrafolliculaires avec accumulation de mucine. Les cavités kystiques occasionnelles contenaient des cellules géantes inflammatoires inhabituelles.

OBSERVATION N° 63 (de Graciansky, Taieb et Luton (1962)

Homme de 31 ans.

En mars 1959, apparition de placards érythémateux, mal limités, très prurigineux. Ils évoluent par poussées, disparaissent en quelques heures spontanément Cette éruption d abord localisée aux avant-bras s'est ensuite étendue à de nombreuses parties du corps. Le diagnostic fut celui d'urticaire. Les traitements locaux et généraux ne donnèrent aucun résultat.

En juillet 1960, les éléments sont devenus permanents : placards ovalaires, légèrement infiltrés, saillants, érythémateux. Le prurit est moins intense. Des corticoïdes administrés localement et par voie générale n'ont entraîné aucune amélioration.

En septembre 1961 il se produit une nouvelle aggravation. Les éléments deviennent érythémato-squameux avec alopécie et s'étendent à la face. De plus, on note une discrète altération de l'état général. A cette époque, l'examen clinique montre des lésions de plusieurs types correspondant à des états successifs :

— un premier type correspond à la lésion initiale ; il s'agit de placards

érythémateux de 2 à 3 cm, mal limités, très prurigineux, siégeant sur les bras.

— dans un deuxième stade, ces éléments deviennent des placards érythémato-squameux arrondis ou ovalaires, surélevés, légèrement infiltrés, de taille variable de quelques mm à 3 cm, alopéciques. Ils sont moins prurigineux qu'au premier stade. Ils siègent sur les régions sourcilières externes droite et gauche, les ailes du nez et la région axillaire , les cuisses, les avant-bras, la face postérieure des mains et des poignets où ils prennent un aspect eczématiforme.

— les éléments les plus anciens, sur la verge, les avant-bras, les cuisses sont dépigmentés, sans infiltration ni prurit. L'alopécie y persiste, mais, sur certains, on note un début de repousse.

La sensibilité au froid, au chaud et au toucher, recherchée sur les éléments, est normale.

L'examen clinique général est négatif. Les examens de laboratoire sont dans les limites normales.

L'examen histologique après coloration à l'hémateine-éosine révèle une altération folliculaire tout à fait typique de la maladie, et cela quels que soient les aspects morphologiques cliniques de la région biopsiée. Par contre, sur les cinq biopsies qui ont été pratiquées, il a été impossible de mettre en évidence la présence de mucine dans la plupart des follicules sauf dans une région limitée profonde d'un des follicules où le bleu de toluidine montre un réseau métachromatique extrêmement discret et très peu étendu en surface.

Un essai pour retrouver des traces de mucine, en pratiquant des coupes épaisses en différents endroits, a été absolument infructueux.

OBSERVATION N° 64 : Grupper (1962)

Femme de 50 ans.

Chez cette malade une dermatose polymorphe évolue depuis près de 20 ans réalisant :

a) un tableau de parapsoriasis en plaques, mais atypique, qui, par sa couleur même, l'envahissement de la face et l'apparition d'un prurit discret, fait craindre une transformation en hématodermie, diagnostic que l'examen histologique ne confirme pas, du moins pour le moment.

b) Des plaques d'atrophodermie à la périphérie des placards de la cuisse et dans la région axillaire en peau saine, les unes réalisant des morphées typiques, les autres donnant l'impression de mollesse avec herniation. La malade ne peut pas préciser la date d'apparition de ces plaques qui ne comportent aucun signe fonctionnel. »

c) Une alopécie en plaque arrondie, géante, occupant toute la région occipitale, depuis le vertex jusqu'à la racine du cou. A ce niveau, la peau ne paraît pas atrophique conservant sa mobilité normale. Il n'existe nulle part de cheveu peladique. »

La plaque d'alopécie se serait installée progressivement il y a une dizaine d'années et n'aurait jamais connu de repousse. Par ailleurs, la moitié externe du sourcil droit est le siège d'une alopécie totale, installée depuis 12 ans ; d'après les dires de la malade, le sourcil gauche et la totalité des cils seraient tombés au même moment, mais progressivement, une repousse aurait eu lieu les années suivantes. »

L'examen général est négatif. »

Les réactions tuberculiniques sont négatives et il existe des anomalies sériques importantes portant sur l'équilibre protidique et sur les glycoprotéines.

L'examen histologique permet d'individualiser une mucinose folliculaire typique sur les lésions alopéciantes malgré la discordance des réactions histochimiques. »

Une biopsie d'une lésion de parapsoriasis en plaques de la cuisse droite, montre une image tout à fait caractéristique de parapsoriasis en plaques non transformé.

Un fragment prélevé sur une lésion arrondie scléroatrophique de la cuisse droite montre une image assez proche de celle d'une sclérodermie. »

OBSERVATION N° 65 Duperat et Mascaro

L'observation de ces auteurs n'a pas encore paru dans le Bulletin de la Société Française de Dermatologie. Nous avons cependant retrouvé le résumé de cette observation dans la semaine des hôpitaux de Paris du 14 novembre 1962.

« Homme de 54 ans dont le macaron infiltré rouge brunâtre du front est très évocateur de réticulose. L'examen histologique confirme ce diagnostic, mais découvre l'existence de lésions de spongiose cavitaire remplies de substance métachromatique faisant penser à la mucine ».

B) ETUDE D'ENSEMBLE DE LA MUCINOSE FOLLICULAIRE

Les différents auteurs cités ont décrit 65 cas de mucinose folliculaire.

Notre étude d'ensemble portera sur les 58 cas de mucinose folliculaire, dont nous avons pu nous procurer l'observation originale.

Les 7 autres cas ne figurent pas dans cette synthèse car nous ne possédons que peu ou pas de renseignements à leur sujet. Nous signalerons cependant les précisions utiles que nous apportent ces cas dans certains chapîtres.

Nous allons exposer les conclusions tirées en ce qui concerne :

I) Les circonstances étiologiques.

II) La dermatose

III) L'évolution

IV) Le diagnostic différentiel

V) L'étude histopathologique

VI) L'étude physiopathogénique

VII) Le traitement

VIII) Le pronostic.

I — LES CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES

1 — REPARTITION GEOGRAPHIQUE

Depuis la publication de Pinkus, des cas de mucinose folliculaire ont été signalés aux Etats-Unis, en Argentine, dans différents pays Européens (France, Angleterre, Allemagne, Pologne, Espagne, Portugal, etc...), en Afrique du Sud et dans les Iles Polynésiennes. Il est probable qu'une connaissance plus répandue de cette affection permettra de diagnostiquer des cas jusqu'alors inconnus.

2 — RACE

Il ne semble pas qu'il y ait prédisposition raciale ; effectivement la mucinose folliculaire a été signalée aussi bien chez des blancs que chez des noirs.

3 — SEXE

Cette affection atteint les deux sexes, mais elle semble plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Nous avons dénombré : 42 observations de malades du sexe masculin sur un total de 59.

4 — AGE

La plupart des observations concernent des adultes jeunes. En effet, sur 56 cas (nous n'avons pu retrouver l'âge de deux des malades) nous notons :

— 10 cas chez des malades dont l'âge varie de 4 à 15 ans.
— 25 cas chez des malades dont l'âge varie de 16 à 35 ans.
— 11 cas chez des malades dont l'âge varie de 36 à 50 ans.
— 9 cas chez des malades dont l'âge varie de 51 à 65 ans.
— 1 cas chez un malade de plus de 65 ans.

5 — HEREDITE

Le facteur héréditaire ne semble pas jouer, car dans les 58 observations étudiées il n'y a qu'un malade dont la mère était atteinte de la même maladie.

6 — ETAT GENERAL

Il n'y a jamais d'atteinte de l'état général due à une mucinose folliculaire.

7 — ASSOCIATION AVEC D'AUTRES AFFECTIONS NON DERMATOLOGIQUES

On signale des cas d'association avec une tuberculose pulmonaire, une maladie de Hodgkin et une hypothyroïdie.

8 — ASSOCIATION AVEC UNE DERMATOSE

Grupper a observé un cas d'alopécie mucineuse du cuir chevelu associée à un parapsoriasis en plaques et des morphées. Habera décrit des lésions histologiques d'eczéma dans un cas. La malade de Martin-Scott présentait un eczéma des bras.

L'existence de la mucinose folliculaire primitive idiopathique opposée à la mucinose folliculaire secondaire survenant sur une hématodermie sera évoquée dans l'étude physiopathogénique de la mucinose folliculaire.

II — LA DERMATOSE

La mucinose folliculaire peut siéger partout, mais atteint avec prédilection le visage, le cou, le cuir chevelu, les sourcils.

Il y a deux types de lésions élémentaires :

1°) Un placard érythémateux d'allure inflammatoire avec dystrophie pilaire.

Les placards érythémateux ont de 2 à 5 cm de diamètre ; ils sont plus ou moins infiltrés et plus ou moins surélevés ; ils sont arrondis, avec des limites très nettes, comme tracées au compas ; ils sont parfois squameux ; le prurit est absent ou discret le plus souvent. Il y a cependant quelques cas avec prurit intense.

Mme Jablonska a insisté la première sur le fait qu'en réalité ces placards érythémateux s'accompagnent d'une dystrophie pilaire, qui est beaucoup plus spécifique de l'affection que le placard érythémateux lui-même. Au niveau des placards, les orifices folliculaires sont légèrement dilatés ; les poils, cheveux ou duvets ont disparu, et les follicules sont vides, ou remplis d'un produit pâteux non kératosique (donc différent des clous kératosiques du lupus érythémateux). Parfois cependant, les poils persistent, mais on peut alors les épiler facilement et sans douleur (à la loupe, on voit que leur racine est dystrophique, irrégulière.)

Quand les placards siègent sur le cuir chevelu, il en résulte une aire d'alopécie évidente, aire bien délimitée rappelant bien la pelade (mais dans le cas présent, l'alopécie repose sur une base infiltrée et érythémateuse ; les ostiums sont dilatés). Parfois les cheveux persistent sur les lésions, mais ils sont fins, courts et raides.

Quand le placard siège en une région couverte de poils (barbe, sourcils, membres), la chute localisée des poils est également évocatrice. Mais, par contre, si le placard apparaît en une région seulement pourvue d'un fin duvet, l'altération des phanères est alors bien moins reconnaissable.

2°) Une éruption de papules folliculaires :

On peut constater ce 2ème type de lésions élémentaires sur les placards érythémateux ou indépendamment de ceux-ci. Les papules folliculaires sont équidistantes, identiques les unes aux autres, d'aspect un peu translucide, hémisphériques, à disposition souvent linéaire par alignement selon les lignes de clivage. Chaque papule occupe un appareil pilo-sébacé, mais l'ostium folliculaire

a en général disparu du fait de la destruction du poil. Les papules folliculaires se groupent en placards, arrondis, ovales ou irréguliers.

En dehors de ces lésions de beaucoup les plus fréquentes, nous avons noté la description d'atteintes à type d'ulcère chancriforme par Findlay et Loewenthal et à type de lipome par Pinkus.

Arnold a rapporté un cas de lésion hypopigmentée alors que Johnson a cité une hyperpigmentation.

Dans une publication, Ferreira Marquès a récemment attiré l'attention sur certains troubles de la perception sensitive associés aux lésions de mucinose folliculaire. Johnson avait déjà signalé une diminution du tact dans la moitié des cas qu'il avait décrits. Il y a eu ensuite des observations de Carrick et d'Arnold mentionnant une atteinte de la sensibilité. Pour Arnold, cette dysesthésie sensitive pourrait avoir une valeur diagnostique dans l'identification des lésions de mucinose folliculaire, cependant la recherche de ce signe est souvent négative.

Il faut signaler que dans quelques cas les auteurs ont constaté des adénopathies.

III — L'EVOLUTION

Notre étude ne portera que sur 55 observations, car nous ne tiendrons pas compte des 3 cas de mucinose folliculaire qui se sont surajoutés à un mycosis fongoïde.

L'évolution varie avec les cas envisagés. En effet, dans 38 observations nous relevons que la lésion initiale était unique ou composée de très peu d'éléments ; par la suite, 3 éruptions se sont étendues aux régions avoisinantes, 17 se sont généralisées et 18 sont restées stables. Sur les 17 cas restants : 11 ont débuté par une éruption étendue suivie de généralisation chez 4 sujets, et 6 étaient généralisés d'emblée.

Il est à noter qu'un cas s'est transformé ultérieurement en

mycosis fongoïde (cas 54).

Il ressort donc que l'éruption surtout au début peut être réduite à un ou deux éléments , elle reste fixe et stable pendant plusieurs mois et peut se maintenir ainsi , mais assez souvent de nouveaux placards apparaissent et l'affection peut se généraliser à l'ensemble du corps.

Nous avons aussi remarqué que parfois la disparition de certaines plaques se produit en même temps que l'apparition de nouveaux éléments. L'éruption peut se manifester de façon permanente pendant des mois, puis disparaître spontanément. Les rechutes ne sont pas rares : on a même constaté un cas de mucinose folliculaire évoluant par poussées successives avec régression spontanée au bout d'une à deux semaines (cas n°15).

La progression ou la régression est habituellement lente, avec ou sans traitement. La disparition ne laisse généralement aucune séquelle. Exceptionnellement, une tâche d'alopécie peut persister pendant quelques années.

IV — LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La mucinose folliculaire est un exemple parfait de dermatose cliniquement polymorphe.

Les placards érythémateux, suivant leur degré d'infiltration, selon leur siège, selon leur limitation plus ou moins nette, selon leur nombre (élément unique, éléments disséminés par dizaines sur le corps) peuvent simuler les dermatoses les plus variées, à savoir : les teignes trichophytiques, l'eczéma nummulaire, la parakératose, la sarcoïdose, le lupus érythémateux discoïde, les hématodermies, les réticuloses, la lèpre.

Les éruptions de papules folliculaires simulent : le lichen circonscrit, la mucinose papuleuse, le lichen amyloïde, le lichen nitidus, le pityriasis rubra pilaire, la folliculite chronique, le lichen spinulosus, la kératose pilaire, le syndrome de Graham Little.

On a évoqué moins fréquemment les diagnostics suivants : lipome, furoncle, réaction à une piqûre d'insecte. Un cas de Findlay et Loewenthal qui comportait des ulcères chancriformes a fait penser à la syphilis et à la maladie de Nicolas Favre.

L'image clinique et toute l'évolution de la mucinose folliculaire étant très variables, il est indispensable d'avoir recours au critère histologique pour porter un diagnostic formel.

V — ETUDE HISTOPATHOLOGIQUE

1) RAPPEL DES PROPRIETES HISTOCHIMIQUES DE LA MUCINE

Avant d'aborder l'étude des altérations histologiques de cette maladie, nous rappellerons les moyens de mise en évidence de la mucine. Ils comportent deux types de techniques.

A) — Méthodes de coloration

Ce sont les colorations au mucicarmin de Mayer et à la mucihématéine de Mayer, la première colorant la mucine en rouge et la seconde en bleu.

Ces méthodes donnent des résultats inconstants, elles peuvent être négatives avec la mucine, et par contre, positives avec des substances autres que la mucine. Leur mécanisme n'est pas connu, elles n'ont de ce fait aucune valeur histochimique au sens propre du mot.

B) — Réactions histochimiques

Elles sont plus utiles que les méthodes précédentes. Trois réactions sont essentielles : la réaction métachromatique, la réaction au bleu alcian, la réaction de Hale.

a) Réaction métachromatique

La mucine se colore en rose plus ou moins vif, alors que le reste de la préparation est bleu ; on dit, de ce fait, que la mucine est métachromatique.

b) Coloration au bleu alcian

De façon très élective, elle colore la mucine en bleu pâle : le bleu alcian donne des résultats superposables à ceux de la réaction métachromatique ; ces deux réactions auraient donc une signification histochimique identique.

c) Réaction de Hale au fer dialysé

Le principe de la réaction est le suivant :

Dans certaines conditions d'acidité, le fer dialysé se précipite électivement sur les polysaccharides acides, et on peut alors, dans un second temps, mettre en évidence ce fer selon la réaction classique au nitroprussiate : la mucine apparaît colorée en bleu vert.

Remarque : La réaction de Hotchkiss Mac Manus ne colore pas la mucine Contrairement à ce que l'on avait pensé lors de l'introduction de cette réaction, il est maintenant démontré que le P A.S ne colore ni l'acide hyaluronique, ni l'acide chondroïtine-sulfurique. Certes, le P A.S. peut être positif dans les coupes histologiques contenant de la mucine, mais dans ce cas, le matériel P A.S positif correspond à la trame conjonctive, aux faisceaux collagènes et aux fibres de réticuline, autrement dit à la charpente servant de support, mais non à la mucine proprement dite placée à l'intérieur.

2) EXAMEN HISTOLOGIQUE DES FOLLICULES ATTEINTS DE MUCINOSE

Nous citerons comme exemple les études effectuées par Pinkus auteur de l'observation princeps.

Au polymorphisme constaté lors de l'étude clinique de la maladie, on peut opposer des lésions histologiques caractéristiques de l'appareil pilo-sébacé.

L'altération la plus frappante est un haut degré d'oedème intercellulaire affectant le follicule pilo-sébacé. Les cellules de la glande sébacée ne subissent pas leur lipidisation habituelle, mais deviennent plutôt étoilées ou séparées et arrondies. Le même processus a lieu dans la gaine externe de la racine du poil et les deux structures sont transformées en sacs oedémateux ressemblant à du tissu myxomateux et contenant souvent des espaces kystiques. D'autres follicules, coupés tangentiellement, ressemblent à des nids de cellules d'épithélioma basocellulaire. Cette altération affecte surtout la partie moyenne de l'appareil folliculaire. La partie plus profonde de la racine du poil demeure souvent passablement normale et l'infundibulum est habituellement moins affecté. La lumière du follicule peut être élargie et occupée par un bouchon de matière kératineuse et amorphe.

Des coupes colorées d'hématoxyline et d'éosine montrent souvent une matière basophile, granulée ou fibreuse, entre les cellules étoilées et dans les kystes. Le bleu de toluidine au PH5 ou la thionine colorent une grande partie de cette matière soit en bleu, soit en nuances métachromatiques variables et confirment l'impression qu'elle est de nature mucoïde. La coloration au mucicarmin est positive dans plusieurs cas.

La méthode de coloration par le P.A.S. avant et après la digestion par diastase montre que les follicules contiennent beaucoup de glycogène.

D'autre part l'image histologique montre des collections variées d'infiltration cellulaire allant des petites collections de lymphocytes aux images presque granulomateuses.

Quelques follicules peuvent se désintégrer complètement laissant la mucine libre dans le tissu, habituellement au centre d'une forte réaction inflammatoire. Un cas a aussi montré une nécrose dans la partie profonde du chorion.

Des études histologiques postérieures à celles de Pinkus ont confirmé dans l'ensemble les constatations de celui-ci et ont apporté quelques précisions sur certains points particuliers.

— *L'atteinte des glandes sébacées est-elle constante ?*

Sur 12 cas qu'a étudiés Haber, il n'a pas observé de lésion des glandes sébacées. Pour lui, les lésions des glandes sébacées

seraient secondaires, provenant du fait que la mucine accumulée dans les parois folliculaires en arrive à pénétrer dans les glandes sébacées.

— *La présence de mucine est-elle constante ?*

Quelques observations ont signalé une atteinte du follicule pilo-sébacé sans dépôt de mucine.

C'est ainsi que De Graciansky et collaborateurs ont décrit un malade présentant des éléments cliniques absolument caractéristiques de la mucinose folliculaire : l'étude histologique portant sur de nombreux fragments biopsiques a montré l'existence des lésions de l'appareil pilo sébacé typiques de la maladie (atteinte dégénérative et inflammatoire importante) contrastant avec l'inexistence ou la discrétion extrême du dépôt de mucine.

Dans l'observation Poiares Baptista et Leitao la mucine était retrouvée dans les biopsies portant sur certaines régions et manquait dans d'autres.

Enfin Findlay et Loewenthal ont écrit que le tableau clinique et histologique de la maladie pouvait être réalisé sans que la mucine soit nécessairement présente dans les follicules.

VI — ETUDE PHYSIOPATHOGENIQUE

Il existe une conception dualiste de l'alopécie mucineuse, conception avancée par Braun-Falco et suivie par beaucoup d'auteurs. Ces auteurs pensent qu'il existe deux formes d'alopécie mucineuse :

1°) Les formes primitives ou idiopathiques, au cours desquelles l'anomalie histochimique découverte dans les lésions folliculaires dystrophiques constitue l'élément dominant.

2°) Les formes secondaires ou symptomatiques, survenant en association avec un processus primaire évident, habituellement

une hématodermie ; dans ce cas, la mucinose folliculaire est une découverte histologique accidentelle survenant sur une réticulose.

La plupart des observations que nous avons relevées appartiennent à la forme primitive ; seuls les cas 9 et 10 (Braun-Falco), les cas 60, 61, 62 (Kim et Winkelmann) et le cas 65 (Duperrat et Mascaro) sont associés à une hématodermie.

Deux cas posent un problème en ce qui concerne leur classification.

— Le premier cas n°54 (Kim et Winkelmann). On se demande si ce cas est un mycosis fongoïde latent depuis le début ou une mucinose folliculaire primitive avec transformation en mycosis fongoïde. Histologiquement, il semble que la seconde hypothèse soit confirmée.

— Le second cas n°64 (Grupper). L'auteur pense que la mucinose folliculaire traduit une évolution du parapsoriasis en plaques vers une hématodermie. Histologiquement, on n'a pas découvert de réticulose. L'évolution ultérieure montrera si cette mucinose folliculaire est survenue indépendamment du parapsoriasis ou si elle est la traduction d'une transformation en hématodermie.

Il ressort donc que la mucinose folliculaire secondaire est assez rare ; en effet, sur 64 cas, nous notons seulement 6 cas caractéristiques de mucinose folliculaire secondaire et 2 cas éventuels.

ETIOLOGIE

L'étiologie est obscure. Plusieurs conceptions ont été émises par divers auteurs.

— Pinkus, lors de sa publication, émettait l'hypothèse d'une maladie virale qui affecterait l'épithélium folliculaire, et l'infiltrat inflammatoire serait alors une réaction, soit à l'agent infectieux, soit à la mucine anormale, soit aux deux. Braun-Falco pensait aussi à une maladie à virus. Zackheim n'a pu confirmer cette hypothèse ; il a inoculé un fragment biopsique de son malade dans une culture de rein de singe : après 8 jours d'incubation, aucune altération cellulaire ne témoignait d'une croissance virale.

— Johnson et ses collaborateurs, du fait de la non contagiosité, de

la chronicité et de la notion récidivante de l'affection ne retenaient pas l hypothèse infectieuse. Ils pensaient à un trouble métabolique.

— De son côté Haber, dans son rapport présenté aux journées Franco-Britanniques de Londres en 1960, admettait que l'alopécie mucineuse constituait une forme de sensibilisation eczémateuse des follicules pileux.

VII — LE TRAITEMENT

Le traitement est d'évaluation difficile car l'éruption peut se résorber spontanément.

De nombreux traitements ont été essayés pour combattre cette affection. Des applications locales, notamment des pommades et des solutions à base d acide salicylique de goudron et de produits fongicides , des antibiotiques par voie générale, l administration de vitamine A par voies orale et parentérale, la chloroquine, les corticostéroïdes par voie générale et en injections et applications locales ont donné des résultats très inconstants.

L'exposition aux rayons ultra-violets a parfois entraîné des améliorations.

Le traitement qui semble le plus efficace est la radiothérapie sur 17 cas soumis à ce traitement, nous avons relevé les résultats suivants :

- 9 disparitions complètes des lésions
- 3 améliorations notables.
- 3 améliorations légères.
- 2 échecs.

Il est à souligner que les lésions localisées répondent mieux à la radiothérapie que les éruptions généralisées et que la guérison par radiothérapie, lorsqu'elle se produit, n'est pas toujours définitive.

VIII — LE PRONOSTIC

Il est difficile car, d'une part, beaucoup d'observations ne sont pas suivies et d'autre part, l'on manque de recul, l'affection ayant été individualisée depuis 5 ans seulement.

On n'a pas signalé de cas mortel de mucinose folliculaire primitive (il y a eu 2 morts, mais ils sont décédés d'affections tout à fait différentes de la mucinose folliculaire :

une maladie d'Hodgkin,

une toxémie avec défaillance circulatoire).

Pour la mucinose folliculaire secondaire, le pronostic est celui de l'affection sur laquelle s'est greffée la mucinose.

Il y a cependant un seul point noir : la transformation possible de mucinose folliculaire primitive en mycosis fongoïde (cas n° 54).

Il ressort donc que la mucinose folliculaire est une maladie gênante, car elle est inesthétique, chronique, parfois prurigineuse, mais de pronostic mortel exceptionnel.

DEUXIEME PARTIE

A) OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous avons pu réunir 5 observations recueillies dans le service de dermatologie du Professeur Bazex.

La première observation a été décrite en collaboration avec l'école parisienne et publiée en 1959 dans le Bulletin de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie (p. 626) par Degos, Bazex, Garnier, Civatte et Dupré, sous le titre suivant : «Présentation d'une malade atteinte de mucinose folliculaire». Nous remercions le Professeur Degos de nous avoir permis de présenter ici cette observation.

La deuxième observation concerne un malade qui a été présenté à Toulouse le 20 février 1962 à l'occasion de la réunion de la Filiale de l'Ouest et du Sud-Ouest.

Les trois autres cas sont des cas inédits.

OBSERVATION N° 1

Nous en avons donné un résumé (observation n° 23).

OBSERVATION N°2

C. Marcel est âgé de 45 ans

L'histoire dermatologique de ce malade a été fort complexe et on peut la schématiser en plusieurs épisodes

— en 1948, apparition d'hypertrophie ganglionnaire des territoires inguinaux et jugulaires, adénopathies qui auraient persisté à l'état chronique jusqu'en 1950.

— en 1949 alopécie en aires multiples atteignant une grande partie de la barbe et du cuir chevelu avec repousse en 2 mois, d'abord sous forme de cheveux blancs : pelade authentique ou alopécie mucineuse ?

— en 1953-1954, furonculose qui persistera jusqu'en 1959 et qui a laissé de très nombreuses cicatrices notamment dans le dos ; avec le début de la furonculose coincide l'ouverture d'adénopathies sous-maxillaires.

— en 1960, épisode étiqueté «eczéma du chêne» : lésions vésiculeuses et prurigineuses siégeant sur le visage, les mains, les régions génitales ; tests cutanés positifs au bois de chêne.

Au mois de novembre 1961 le malade est à nouveau hospitalisé dans le service pour prurit généralisé tenace qui à première vue n'est étayé cliniquement que par des lésions bien minimes et pour le moins banales : état parakératosique du cuir chevelu, éléments de folliculite...

En réalité un examen attentif et méthodique permet d'objectiver les lésions suivantes

— il existe une efflorescence de milliers de papules péripilaires réalisant un aspect spinulosique, pouvant évoquer à première vue un pityriasis rubra pilaire efflorescence généralisée à tous les appareils pilo-sébacés ces papules sont régulièrement disséminées et ne forment pas de placards, ce qui explique qu'on ne les ait pas remarquées à un examen grossier Sur l'abdomen, ces papules sont kératosiques et réalisent un aspect crasseux ; sur les avant-bras, l'aspect réalisé est celui d'un eczéma lichénifié type «eczéma atopique».

— la presque totalité du cuir chevelu est recouverte de squames avec rougeur et infiltration sous-jacente réalisant un aspect pseudoteigne amiantacée résistant à tous les traitements habituels. Il est même réalisé dans la région pariétale gauche un placard parakératosique parfaitement arrondi d'environ 8 cm de diamètre pour lequel tous les examens mycologiques ont été négatifs Cet état parakératosique ne s'accompagne pas d'alopécie.

— par contre existent de petites zones d'alopécie très discrètes au niveau des sourcils (un nodule infiltré alopécique du sourcil gauche est caractéristique).

— soulignons en outre, que les poils se laissent facilement arracher, qu'ils sont parfois remplacés par une sorte de débris pileux blanchâtre (surtout au niveau de l'abdomen) que le malade éprouve une sensation de bien-être quand il arrache ses poils le prurit se trouve alors calmé pour quelques heures.

— au niveau de la plante des pieds existe une épaisse semelle hyperkératosique.

Ce malade est suivi depuis maintenant un an et il faut bien avouer que malgré les différentes thérapeutiques effectuées il y a eu peu de modifications de sa dermatose. Diverses modalités évolutives ont cependant pu être notées

— poussées fréquentes de folliculite sur les membres et le tronc. L'examen bactériologique met toujours en évidence le staphylocoque doré. Ces pustules superficielles disparaissent vite mais assez souvent principalement sur les avant-bras apparaissent des éléments plus profonds, des furoncles et même des anthrax. Parfois, on note de véritables placards infiltrés présentant tous les caractères d'une hypodermite. Ils régressent d'ailleurs rapidement au bout de quelques jours avec la thérapeutique antibiotique.

— le cuir chevelu semble par moment totalement débarrassé de lésions parakératosiques. Puis en l'espace de quelques jours, l'état squameux parfois suintant, réapparaît et la lésion arrondie de la région pariétale gauche reprend exactement même localisation et même diamètre

Outre ces lésions cutanées l'examen clinique permet de mettre en évidence

— une hépatomégalie
— une splénomégalie percutable et palpable
— des adénopathies multiples au niveau des régions sous-maxillaires des creux axillaires droit et gauche et des plis inguinaux. Il s'agit de petits ganglions durs de la grosseur d'une noisette, roulant sous les doigts, avec peu de périadénite.

Les différents examens biologiques pratiqués mettent en évidence une éosinophilie sanguine constante oscillant autour de 25 °/° (il n'y a pas de parasitose intestinale), une réaction normoblastique et éosinophilique à la lecture de la moelle osseuse.

Autres examens

— Protidogramme :
Albumine 47,3 °/°
Globulines : α_1 : 6,6 °/° α_2 : 10,4 °/°
β_1 : 8,8 °/° β_2 : 8,2 °/°
γ 18 7 °/°

— Glucoprotéinogramme :
Surface totale : 450 mm^2
Surfaces de globulines α_1 : 80 mm^2
Surface de globulines α_2 : 200 mm^2

— Lipidogramme :
Diminution des α lipoprotéines
Aspect normal des β lipoprotéines

— Vitesse de sédimentation normale. Sérologie négative. Glycémie 0,90 °/°°. Urée sanguine 0,40 °/°°. Protides 72 gr °/°°.

Histologie elle est caractéristique de la mucinose folliculaire. On constate une dilacération des gaines épithéliales externes des poils avec création de cavités kystiques et une surcharge en mucine de l'intérieur de ces cavités (bleu alcian +).

L'infiltrat inflammatoire varie selon la région considérée :

1°) Sur une biopsie faite à l'abdomen l'infiltrat est modéré ;
2°) Sur une biopsie faite au cuir chevelu, par contre, l'infiltrat est considérable avec nombreuses cellules géantes et infiltrats de type sarcoïdique, mais sans que l'on puisse parler de sarcoïdose véritable.

Différentes thérapeutiques ont été instituées :

— Radiothérapie – dose épilatoire pour le cuir chevelu.
– pour le reste des téguments, un champ antérieur (100 roentgens), un champ postérieur (100 roentgens), pour une moitié du corps (supérieure ou inférieure). Appareillage : 20 kilowatts.

Résultats objectifs : diminution importante du prurit, amélioration de l'état du cuir chevelu. Récidive des phénomènes subjectifs et des lésions squameuses peu après arrêt de la radiothérapie.

— antibiotiques divers, surtout en vue de traiter les lésions de folliculite.

— Thiomucase intra-musculaire et en applications locales.

OBSERVATION N° 3

Mucinose folliculaire du front en plaque unique. (Malade personnel du Professeur Bazex.)

A. Rolland âgé de 16 ans.

Ce jeune homme consulte au mois de mai 1962 pour un placard érythémateux légèrement en relief, un peu congestif, situé au-dessus de l'extrémité interne du sourcil gauche. De forme assez régulièrement arrondie, ce placard unique mesure environ 2 cm 1/2 de diamètre. A un examen plus minutieux, on distingue à jour frisant la présence à la superficie de la plaque d'un fin duvet blond plus apparent à cet endroit que sur le reste du front et offrant peu de résistance à l'épilation à la pince.

On apprend que l'affection a débuté 3 mois auparavant par une tache circulaire qui s'est étendue peu à peu et a pris un léger relief.

Par ailleurs, on note la présence de verrues multiples sur les mains.

Une biopsie de la lésion montre une dégénérescence vacuolaire de la plupart des gaines épithéliales des poils avec formation de cavités multiloculaires riches en mucine. Les cellules épithéliales sont dissociées mais ont tendance à rester réunies les unes aux autres par des prolongements stellaires. Intégrité des glandes sébacées. Infiltrat lympho-réticulaire très discret siégeant autour des poils et formant également quelques manchons péri-vasculaires.

Le placard du front est traité par radiothérapie de contact (500 roentgens par semaine en deux séances jusqu à un total de 1500 roentgens), ce qui amène une rubéfaction importante de la lésion. Puis on conseille des applications de crème thiomucase.

Le jeune malade est revu après convocation en octobre 1962. Le placard a totalement disparu depuis près d'un mois. Seule persiste la cicatrice de la biopsie cutanée.

OBSERVATION N° 4

(Malade vu en consultation au service de dermatologie de l'hôpital de La Grave).

E. Martine 2 ans et demi.

Cette enfant est amenée par sa mère en octobre 1962 pour des placards évoquant la kératose pilaire, disséminés sur le tronc, principalement au niveau de la ceinture ; leur teinte un peu bistre tranche sur le reste des téguments, mais c'est surtout la sensation de râpe au toucher que donne l'hypertrophie des ostiums folliculaires qui attire l'attention. De chacun de ces ostiums sort un fin duvet dont le caractère un peu «follet» n'est retrouvé qu'au niveau de ces lésions.

Les placards sont grossièrement ovalaires, à grand axe horizontal. On en retrouve deux sur l'abdomen, deux sur le dos. Il en est un autre légèrement achromique, sur la face postérieure du mollet droit. Il n'existe aucun signe fonctionnel à leur niveau. La mère s'est aperçu de leur existence 6 mois auparavant et depuis ils se sont étendus progressivement.

La biopsie a porté sur un élément du dos. On constate une dissociation des cellules épithéliales de la gaine des poils. La dissociation cellulaire est incomplète : les cellules gardent encore quelques contacts les unes avec les autres en prenant une disposition étoilée, mais il n'existe pas de véritables cavités. La mucine inter-cellulaire est très abondante. En surface, l'épiderme est par endroits le siège d'images de spongiose avec présence de mucine entre les cellules Malpighiennes. Infiltrat lympho-réticulaire péri-vasculaire et péri-pilaire très discret.

Traitement : pommade triamcinolone et crème thiomucase.

OBSERVATION N° 5

(Malade personnel du Professeur Dupré).

A. Daniel. 15 ans.

Ce garçon a constaté au printemps 1962 l'apparition sur ses jambes de plaques d'éléments folliculaires, blanchâtres au départ, ressemblant à des «dartres». Peu à peu le nombre des plaques a augmenté ; il en est apparu d'autres sur les avant-bras, puis une au niveau de la commissure labiale droite. Le malade a commencé de s'inquiéter lorsqu'il a découvert une plage alopécique au niveau de la nuque et un éclaircissement des cheveux dans la région temporale droite. (Il présentait depuis plusieurs années de nombreuses «pellicules», mais pas d'état parakératosique du cuir chevelu ni de plaques alopéciques).

Actuellement d'ailleurs, ces plaques sont parfaitement lisses, sans

aucune squame. Leur taille ne dépasse pas 3 à 4 cm de diamètre. Aucun prurit à leur niveau. Les placards des membres sont hérissés au sommet de chacune des papules folliculaires d'un duvet cédant facilement à la traction.

La biopsie cutanée porte sur une lésion de la cuisse. Elle permet de faire des constatations pratiquement superposables à celles observées dans l'observation n°4.

Il n'y a rien à signaler sur le reste des téguments, sinon la présence de quelques éléments de molluscum contagiosum.

Le malade est revu après plusieurs mois d'applications alternées de pommade triamcinolone et crème thiomucase. Les plaques ne sont plus visibles qu'à une lumière forte et à jour frisant. Les poils ont repoussé sur la nuque et le cuir chevelu.

B) DISCUSSION DE CES OBSERVATIONS PERSONNELLES

D'une manière générale, nos observations correspondent cliniquement et histologiquement aux cas antérieurement décrits. Cependant, l'étude minutieuse autant clinique qu'histologique, nous permet d'apporter quelques précisions sur certains points particuliers.

I — DISCUSSION DU POINT DE VUE DES CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES

AGE

Nos 5 observations concernent 2 adultes et 3 enfants (2adolescents et un enfant jeune), donc il semble que la mucinose folliculaire survienne davantage chez les sujets jeunes et chez les enfants.

FREQUENCE DE LA MALADIE

Il nous semble que cette maladie est relativement fréquente, puisque nous en avons réuni 5 cas en 3 ans, dont les 4 derniers en moins d'un an. Ce qui semble démontrer qu'une meilleure connaissance de la maladie permettra de lui enlever ce caractère rarissime qui paraissait devoir être le sien au départ.

Aucune maladie déterminante, aucune cause favorisante n'a été retrouvée.

La maladie survient chez des sujets en parfaite santé.

II — REFLEXIONS DU POINT DE VUE CLINIQUE

Nous confirmons l'absence de toute atteinte de l'état général : absence de signes généraux, d'asthénie, de température - absence de signes nerveux - absence de phénomènes muqueux. C'est donc une maladie strictement cutanée.

LES PHENOMENES SUBJECTIFS

Seules six observations antérieures mentionnent un prurit important ou généralisé. Nous avons retrouvé ce prurit dans l'observation n° 1 et surtout dans l'observation n° 2.

A ce sujet, le malade de l'observation n° 2 est tout particulièrement intéressant, car il insiste sur un point précis son prurit s'améliore considérablement lorsqu'il arrache ses poils. Il s'épile lui-même avec ses doigts et ceci avec une grande facilité, et cette épilation lui procure une sensation de bien-être. Il est également amélioré lorsqu'on épile à la pince les régions prurigineuses ou lorsqu'on les rase.

Le prurit violent de l'observation n° 2 n'a été amélioré par aucun sédatif ou antihistaminique classique.

LES PHENOMENES NERVEUX

Nous avons recherché soigneusement les troubles de la sensibilité décrits par Ferreira Marques dans les observations 2, 3, 4, 5, mais nous n'avons trouvé aucune anomalie digne d'être retenue.

DU POINT DE VUE DERMATOLOGIQUE

Comme les auteurs précédents, nous pensons qu'il faut attacher une très grande valeur à la dystrophie pilaire dont nous avons retrouvé plusieurs éléments la dilatation de l'ostium folliculaire, l'enduit pâteux non kératosique qui occupe la place du poil, la fragilité du poil qui se laisse arracher facilement. En outre, il nous paraît intéressant d'insister sur un point qui ne semble pas avoir été décrit précédemment les poils qui persistent sont souvent normaux quant à leur longueur, mais anormaux quant à leur forme et leur diamètre : poils frisotés, crochus, bizarrement contournés avec deux ou trois étranglements observés sur la longueur de leur trajet. Les poils ont souvent un aspect hérissé rappelant celui observé dans le myxoedème prétibial.

L'alopécie est inconstante. Il ne faut pas exiger sa présence pour porter le diagnostic de mucinose folliculaire. Notre observation n° 2 comporte de larges placards parakératosiques de type pseudo teigne amiantacée, placards de 5 à 8 cm de diamètre, confluents et occupant les 8/10 du cuir chevelu, malgré cela, il n'existe pratiquement pas d'alopécie. Certes, les cheveux sont fragiles, souvent coupés courts, quelquefois absents, mais le malade est loin d'être chauve et ne présente en aucun point une plaque véritablement alopéciante de type peladique.

DU POINT DE VUE TOPOGRAPHIQUE

Selon l'étendue des lésions, on peut distinguer un peu artificiellement 3 types de mucinose folliculaire

1°) La mucinose folliculaire à plaque unique : c'est le cas de l'observation n° 3, mais ultérieurement de nouvelles plaques peuvent évidemment apparaître.

2°) La mucinose folliculaire à plaques multiples disséminées avec 5 à 20 plaques arrondies ou ovalaires, disséminées sans ordre sur le tronc, les membres et le cuir chevelu, mais fait important, entre les plaques, la peau reste strictement normale. C'était le cas des observations 1, 4 et 5.

3°) La mucinose folliculaire généralisée : assimilable à une derma-

tose érythrodermique. C'est le cas de l'observation n°2 : chez ce malade, on peut dire que pratiquement aucun espace de peau n'était sain, sauf peut-être en certains points du cuir chevelu.

Selon l'existence ou l'absence de phénomènes inflammatoires, il nous paraît important d'opposer 3 types cliniques :

1°) Mucinose folliculaire inflammatoire (observation n°2) avec des infiltrats dermiques profonds pouvant même aller jusqu'à l'hypodermite avec placards infiltrés rappelant les plaques de prémycosis, avec folliculite, élément furonculoïde, furoncle et même anthrax. Le prurit est important.

2°) Mucinose folliculaire non inflammatoire : les placards ne sont nullement infiltrés. Ce sont de simples placards avec kératose folliculaire rappelant parfaitement le lichen spinulosique. Absence de folliculite et également absence de la moindre infiltration dermique. Le prurit est inexistant.

3°) Mucinose folliculaire mixte : (observation n°1), le malade réunit alors les 2 types précédents. Certains placards sont nettement inflammatoires, alors que d'autres ne le sont nullement. Cette variété de mucinose folliculaire est de ce fait beaucoup plus polymorphe que les formes précédentes.

III — EVOLUTION

Dans l'ensemble, nos malades ne paraissent pas très évolutifs : le malade de l'observation n°2 est suivi à la clinique de dermatologie depuis 1 an, et l'on peut dire que son cas ne s'aggrave pas. Les cas des malades 4 et 5 ne paraissent pas non plus s'aggraver.

IV — REMARQUES SUR LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'observation n°1 évoquait les diagnostics de parapsoriasis

en plaques, de mycosis fongoïde, de parakératose séborrhéique.

Le cas n°2 évoquait les diagnostics d'eczéma de contact, étant donné la profession du malade (bûcheron), et le diagnostic d'eczéma constitutionnel. Les lésions du cuir chevelu étaient celles d'une teigne amiantacée tout à fait banale. Les lésions du cou faisaient penser à une névrodermite.

Dans l'observation n°3, la plaque unique frontale évoquait un lymphocytome bénin ou un granulome éosinophilique ou un lupus érythémateux tumidus.

Dans les observations n°4 et 5 cliniquement bien voisines, on pourrait penser à un lichen spinulosique ou à un syndrome de Graham-Little ou lichen nitidus. Sur le visage, les placards avaient une allure tout à fait «banale» et simulaient parfaitement ces lésions dermatologiques mal définies que l'on appelle «dartres» et qui sont souvent achromiantes.

V - REMARQUES HISTOLOGIQUES

La mucine fut retrouvée dans tous les cas à la fois avec le bleu alcian et le bleu de toluidine. Elle est souvent retractée et n'occupe qu'une partie des espaces vacuolaires. Elle est constante, mais parfois en faible quantité.

Nous n'avons jamais retrouvé d'atteinte des glandes sébacees. Elles nous ont toujours paru normales même lorsque le poil était très atteint. Ces constatations rejoignent celles faites par Haber se rapportant à l'intégrité relative de la glande sébacée en comparaison de l'atteinte importante et constante de la gaine des poils.

Nous pouvons confirmer que la transformation pathologique des cellules épithéliales peut se faire dans 2 directions. Parfois les cellules épithéliales devenues libres prennent un aspect globuleux, arrondi, parfois au contraire elles deviennent étoilées rappelant les fibroblastes et pouvant rester anastomasées les unes avec les autres par leur prolongement.

La vacuolisation épithéliale peut se produire non seulement à la hauteur des gaines épithéliales des poils, mais également dans les couches de Malpighi de l'épiderme proprement dit, au collet du poil. Dans l'observation n° 2 nous avons même observé des vésicules eczématiformes à distance des ostiums.

Quant à l'infiltrat inflammatoire dermique :

— il était pratiquement inexistant dans les observations 4 et 5.

— il était d'importance moyenne et n'occupait que le derme superficiel dans l'observation 3, monomorphe avec prédominance de lymphocytes et rappelant beaucoup l'infiltrat de lichen plan.

— il était très important dans l'observation 2, occupant la totalité du derme et une partie de l'hypoderme, d'allure très sarcoïdique, avec des amas de cellules épithélioïdes, contenant quelques cellules géantes, mais sans caséification.

— dans l'observation 1, l'importance de l'infiltrat lymphohistiocytaire, qui en quelques endroits pénétrait les follicules pileux, pouvait faire évoquer une réticulose ou une réticulo-granulomatose.

Il faut souligner enfin l'importance de la technique des coupes sériées. Chaque fois que la clinique permet d'envisager le diagnostic de mucinose folliculaire, il y a lieu de faire pratiquer par le laboratoire des coupes sériées, ceci afin de ne pas passer «à côté» de l'appareil pilo-sébacé, ce qui exposerait à un diagnostic histologique obligatoirement erroné. Les coupes sériées présentent en outre l'avantage d'étudier l'atteinte des gaines épithéliales en différents points.

L'examen direct du poil, du cheveu ou du duvet peut apporter des renseignements utiles : simplement arraché, puis coloré au bleu alcian, examiné entre lame et lamelle, on voit souvent sa tige jaune entourée et soulignée par un double trait bleu correspondant vraisemblablement à un dépôt de mucine. Peut-être cet aspect est-il assez spécial à la mucinose folliculaire.

VI - REMARQUES SUR LE TRAITEMENT

Plusieurs de nos malades ont été traités par la radiothérapie

Dans le cas 1 il semble qu'une amélioration ait été constatée.

Dans le cas 2, une amélioration indiscutable avait été notée au niveau du cuir chevelu probablement due à l'effet épilatoire, mais dès la repousse des cheveux, les lésions sont réapparues. Au niveau du tronc et des membres on a noté peu de résultats sinon une légère diminution du prurit. Nous venons actuellement de reprendre une troisième série de séances au niveau des membres inférieurs qui entraîne peu de modifications sur le plan objectif, mais améliore les phénomènes fonctionnels.

Dans l'observation n° 3, le placard du front semble avoir bénéficié de la radiothérapie de contact, mais il persistait cependant une plaque érythémateuse légèrement en relief.

Nous avons également utilisé la thiomucase en injections intra-musculaires ou en applications locales.

Les deux voies ont été utilisées dans l'observation n° 2 avec semble-t-il, des améliorations temporaires comme une diminution de la sensation de râpe à la palpation par aplanissement des papules folliculaires.

Dans l'observation n° 3, nous avons prescrit après radiothérapie des applications de crème thiomucase qui ont contribué à la disparition totale de la lésion.

Dans l'observation n° 5, les applications alternées de pommade triamcinolone et crème thiomucase pendant plusieurs mois, ont fait considérablement régresser les lésions qui ne sont plus visibles que sous une certaine incidence. Le malade se croyait même totalement guéri.

Nous n'avons pas encore eu l'occasion de revoir la petite malade de l'observation n° 4 que nous avons soumise au même traitement (crème thiomucase et pommade triamcinolone).

En résumé, nous avons surtout l'expérience de deux ordres de thérapeutique :

Radiothérapie de contact qui dans l'ensemble a entraîné une nette amélioration des lésions, mais avec récidives lors de l'arrêt du traitement.

Applications de pommade triamcinolome et crème thiomucase alternées qui, sur des éléments assez circonscrits, ont amené une régression des lésions.

CONCLUSIONS

La Mucinose Folliculaire est incontestablement une nouvelle variété de mucinose : elle doit prendre place à côté du myxoedème prétibial et du lichen myxoedémateux. Sa particularité consiste dans la localisation exclusive dans le follicule.

La Mucinose Folliculaire est un exemple parfait de dermatose cliniquement polymorphe, mais dont l'unité repose sur un critère histologique absolu : la dégénérescence de la gaine épithéliale des poils et la présence de mucine à l'intérieur de celle-ci. Un simple coup d'oeil à la coupe permet un diagnostic immédiat, sans discussion (même avec les simples colorations de routine).

L'évolution de la maladie n'est pas très bien connue, car nous manquons de recul ; en tout cas, la durée de la maladie n'est pas aussi courte que Pinkus l'a décrit.

La Mucinose Folliculaire est une maladie relativement fréquente (puisque les publications faites en cinq ans totalisent au moins 65 cas) pour une maladie nouvelle. Il convient donc de considérer la Mucinose Folliculaire non pas comme une curiosité dermatologique, mais comme une affection appelée certainement à un brillant avenir, que le dermatologue rencontrera assez régulièrement, et à laquelle il devra toujours penser quotidiennement dans ses consultations.

Vu, Le Président de Thèse,
BAZEX

Vu, Le Doyen,
LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer,

Toulouse, le 28 Novembre 1962

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

1. ARNOLD (H.L.) . Dysesthesia in Alopecia mucinosa. Possible diagnostic sign. *Arch. of Dermat. 85 : 409, 1962.*

2. BAZEX (A.), DUPRE (A.), PARANT (M.) et Mme CHRISTOL (B.) : Mucinose folliculaire (forme spinulosique généralisée). *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. Réunion de Toulouse. Séance du 10 mars 1962. Non paru.*

3. BRAUN-FALCO (O.) : Mucophanerosis intrafollicularis et seboglandularis. *Dermat. Wschr. 136 : 1829, 1957.*

4. BRUNSTING (L.), KIERLAND (R.), PERRY (H.) and WINKELMANN (R. K.) : Alopecia mucinosa with transition to mycosis fungoïdes. Arch. of Dermat. 85 : 638, 1962.

5. CARRICK (L.) : Alopecia mucinosa. *Arch. of Dermat. 85 : 127, 1962.*

6. DEGOS (R.), BAZEX (A.), GARNIER (G.), CIVATTE (J.) et DUPRE (A) Présentation d'une malade atteinte de mucinose folliculaire. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 66 : 626, 1959.*

7. DEGOS (R.), LORTAT-JACOB (E.) et CIVATTE (J.) : Mucinose folliculaire. Lésion débutante. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 67 : 495, 1960.*

8. DEGOS (R.), SIDI (E.), CIVATTE (J.) et HINCKY (M.) : Mucinose folliculaire. Discussion d'une hématodermie. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 68 : 10, 1961.*

9. DETROIT RECEIVING HOSPITAL : Alopecia mucinosa presented by Detroit Receiving Hospital. *Arch. of Dermat. 80 : 117, 1959.*

10. DUPERRAT (B.) et MASCARO (J.M.) Réticulo-mucinose. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. Séance du 5 Juillet 1962. Non paru.*

11. FALK (A.B.) et SZYMANSKI (F.J.) Alopecia mucinosa. *Arch of Dermat. 80 : 606., 1959*

12. FERREIRA MARQUES (J.) Sensory imbalance in alopecia mucinosa. *Arch. of Dermat. 84 : 127, 1962*

13. FINDLAY (G.H.) et LOEWENTHAL (J.A.) Alopecia mucinosa with eosinophil granuloma, lichen spinulosus and chancriform lesions. *Dermatologica. 120 : 263, 1960.*

14. FREUND (F.) Mucinosis follicularis. Ein beitrag zur klinik und histologie. *Der Hautarzt. 11 : 487, 1960.*

15. De GRACIANSKY (P.), TAIEB (M.) et LUTON (J.P.) Mucinose folliculaire «sine mucina». *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. Réunion de Toulouse, séance du 10 mars 1962. Non paru.*

16. GOUGEROT (H.), BLUM (P.) et ELIASCHEFF (O.) Dermatose innominée. *Arch. Dermat. Syph. 4 : 520, 1932.*

17. GRUPPER (Ch.) Alopécie mucineuse à symptômatologie polymorphe. Pelade - Parapsoriasis en plaques et Morphées. *Bull Soc. Fr. Derm. Syph. Séance du 5 juillet 1962. Non paru.*

18. HABER (H.) : Mucinose folliculaire. Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 68 : 387, 1961.

19 JABLONSKA (St.) CHORZELSKI (T.) und LANCUCKI (J.) : Mucinosis follicularis. *Der Hautarzt. 10 : 27, 1959*

20. JENKINS (J.H.) et ORKIN (M.) Alopecia mucinosa. *Arch of Dermat. 82 : 845, 1960.*

21. JOHNSON (W.C.), HIGDON (R.S.) and HELWIG (E.B.) Alopecia mucihosa. *Arch. of. dermat. 79 : 395, 1959.*

22. KLIGMANN (A.M.) Pathologic dynamics of Human hair loss. *Arch. of dermat. 83 : 175, 1961*

23. KIM (R.) and WINKELMANN (R.K.) Alopecia mucinosa. Follicular mucinosis. *Arch of dermat. 85 : 490, 1962.*

24. KREIBICH (C.) : Mucin bei hauterkrankung. *Arch. für dermat. syph. 150 : 243, 1926.*

25. KOPF (A.W.) et STEAGALL (R.) : Alopecia mucinosa : Case démonstration. *Arch. of dermat. 79 : 488, 1959.*

26. LEHNER (E.) und SZODORAY (L.) : Ein ungewöhnlicher, sich durch entzündliches Follikulärödem auszeichnender Hautausschlag. *Dermat. Wschr. 108 : 679, 1939.*

27. MARTIN SCOTT (I.) : Alopecia mucinosa. Proc. roy. Soc. Med. *(derm. Section) : 51 : 322, 1958.*

28 MERCANTINI (E.S.) et SCHOENFELD (R.J.) : Alopecia mucinosa. Two cases in the same family. Canad. Med. Ass. J. 81 : 566. 1959.

29. PETERSON (J.) Alopecia mucinosa. *Arch. of dermat. 83 : 1064, 1961.*

30. PINKUS (H.) Alopecia mucinosa. Inflammatory plaques with alopecia characterized by root-sheath mucinosis. *Arch. of Dermat. 76 : 419, 1957.*

31. PINKUS (H.) und SCHOENFELD (R.J.) : Weiteres zur Alopecia mucinosa. *Der Hautarzt. 10 : 400, 1959.*

32. POIARES BAPTISTA (A.) et LEITAO (A.) : Cas de mucinose folliculaire observé au Portugal. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 68 : 840, 1961.*

33. RINGROSE (E.J.) Alopecia mucinosa. *Arch. of dermat. 83 : 1065, 1961.*

34. STEVENSON (C.J.) : Alopecia mucinosa. Proc. roy. Soc. Med. *(Derm. Section). 52 : 368, 1959.*

35. TWISTON DAVIES (J.H.) and FERGUSON SMITH (J.) : Eczéma épilans: a variety of dermatitis atrophicans maculosa. *Brit. J. of Dermat. 55 : 39 - 45, 1943.*

36. VILANOVA (X.), PINOL (J.) et MORAGAS (J.M.) : Présentation d'un cas d'Alopécie mucineuse. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 67 : 385, 1960.*

37. VON PIPER (H.G.) : Follikulär papulose und akneiforme Bilder der Mycosis fungoïdes. *Der Hautarzt. 11 : 462, 1960.*

38. WINER (L.) und WRIGHT (E.T.) : Muzin. Eine vergleichende studie histopathologischer fabreaktionen. *Dermat. Wschr. 140 : 1281, 1959.*

39. WOERDERMAN (M.J.) and PRAKKEN (J.R.) : Eosinophilic granulomas of the skin. An attempt at their classification. *Dermatologica 105 : 133-145; 1952.*

40. WORINGER (F.), CHAPUIS (J.L.) et BOUTEILLE (H.) : Communication d'un cas de mucinose folliculaire. *Bull. Soc. Fr. Derm. Syph 66 : 273, 1959.*

41. ZACKHEIM (H.S.) : Alopecia mucinosa. Report of a case with a grouped papular eruption and alopecia of the scalp. *Arch. of Dermat. 78 : 715, 1958.*

Imprimé au CENTRE D'EDITIONS
UNIVERSITAIRES DE L'A.G.E.T.
15, Rue des Lois à TOULOUSE.
— Décembre 1962 —